

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1912

THÈSE

N°

433

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

MENTION MÉDECINE

PAR

LÉON PAPADATO

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

Né à Odessa le 2 juin 1887.

Travail de la Clinique des Maladies Nerveuses de la Salpêtrière

Contribution à l'étude
de la
Pachyméningite cervicale hypertrophique

Président : M. DÉJERINE, Professeur.

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, RUE CASIMIR-DÉLAVIGNE, 2

1912

PCA

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1912

THÈSE

433

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

MENTION MÉDECINE

PAR

LÉON PAPADATO

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

Né à Odessa le 2 juin 1887.

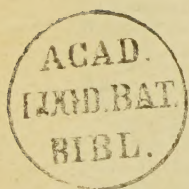
Travail de la Clinique des Maladies Nerveuses de la Salpêtrière

Contribution à l'étude

de la

Pachyméningite cervicale hypertrophique

Président : M. DÉJERINE, *Professeur.*



PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1912

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen..... M. LANDOUZY.

Professeurs..... MM

Anatomie.....	NICOLAS.
Physiologie.....	CH. RICHEL.
Physique médicale.....	WEISS.
Chimie organique et Chimie minérale.....	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	ACHARD.
Pathologie médicale.....	WIDAL.
Pathologie chirurgicale.....	TEISSIER.
Anatomie pathologique.....	N...
Histologie.....	MARIE (Pierre).
Opérations et appareils.....	PRENANT.
Pharmacologie et Matière médicale.....	HARTMANN.
Thérapeutique.....	POUCHET.
Hygiène.....	MARFAN.
Médecine légale.....	CHANTEMESSE
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie.....	THOINOT.
Pathologie comparée et expérimentale.....	LETULLE.
	ROGER.
	CHAUFFARD.
Clinique médicale.....	GILBERT
	DEBOVE.
Clinique des maladies des enfants.....	LANDOUZY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	HUTINEL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale..	GAUCHER.
Clinique des maladies nerveuses.....	BALLET (Gilbert).
	DEJERINE.
	DELBET (Pierre).
Clinique chirurgicale.....	QUENU.
	RECLUS.
	SEGOND.
Clinique ophtalmologique.....	DE LAPERSONNE.
Clinique des voies urinaires.....	N..
	BAR.
Clinique d'accouchements.....	PINARD.
	RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique gynécologique.....	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile.....	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique.....	ROBIN.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
BALTHAZARD	DESGREZ	LENORMANT.	PROUST.
BERNARD (Léon).	DUVAL (Pierre).	LEQUEUX.	RATHERY.
BRANCA.	GOUGEROT.	LERI.	REITTERER.
BRINDEAU.	GREGOIRE.	LOEPER.	RICHAUD.
BROCA (André).	GUENIOT.	MACAIGNE.	ROUSSY.
BRUMPT.	GUILLAIN.	MAILLARD.	ROUVIERE.
CAMUS.	JEANNIN.	MORESTIN.	SCHWARTZ.
CARNOT.	JOUSSET.	MULON.	SICARD.
CASTAIGNE.	LABBE (Marcel).	NICLOUX.	TERRIEN (F.).
CHEVASSU.	LAIGNEL-LAVASTINE.	NOBECOURT	TIFFENEAU.
CLAUDE.	LANGLOIS.	OKINCZYC.	ZIMMERN.
COUVELAIRE.	LECENE.	OMBREDANNE.	

Le Secrétaire de la Faculté : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

A MA MÈRE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Avant d'aborder notre sujet, nous tenons à exprimer nos sentiments de profonde gratitude à M. le Professeur DÉJERINE, notre président de thèse.

C'est à son enseignement, dont nous avons pu profiter pendant les deux années que nous avons passées dans sa Clinique à la Salpêtrière, que nous devons le meilleur de nos connaissances médicales.

Sincères remerciements également à M. le D^r TINEL, chef de Clinique, sans le concours constant et les précieuses indications duquel jamais nous n'aurions pu mener cette étude à bonne fin.

HISTORIQUE

Depuis la première communication de Charcot et Joffroy, en 1869, et la thèse de ce dernier, 1873, nous n'avons point trouvé dans la littérature française un travail d'ensemble sur la pachyméningite cervicale hypertrophique.

Assez rapidement, différents auteurs ont vu que la syphilis pouvait produire des lésions semblables à celles de la pachyméningite hypertrophique de Charcot. Mais leur identité, pendant longtemps, n'a pas été démontrée. Ce rapprochement a été opéré ensuite grâce à l'étude des lésions de la syphilis du système nerveux central, et c'est l'évolution de ces connaissances qui nous amènent à la conception moderne de la pachyméningite cervicale.

Dès 1877, c'est-à-dire un an après l'apparition de la thèse de Joffroy, Bruberger, publiait le premier cas de pachyméningite syphilitique. Mais ce sont surtout les travaux de Jurgens, 1884, qui ont attiré l'attention sur les lésions des méninges et, en particulier, sur la pachyméningite. En outre, cet auteur montrait la fréquence de l'évolution descendante du processus pathologique.

En 1893, Wieting, Koppen, en 1895, publient des

cas de pachyméningite en insistant sur le caractère syphilitique des lésions.

Lamy, en 1894, dans sa thèse inaugurale, montre la fréquence de la participation des méninges crâniennes dans les cas de méningite syphilitique et décrit la méningite cérébro-spinale syphilitique.

Enfin, Gilbert et Lyon, dans leur classification des lésions syphilitiques, font une place à la méningo-myélite scléreuse.

Cependant, l'identité des lésions de la méningite hypertrophique de Charcot et de la pachyméningite syphilitique n'est pas admise définitivement et encore, en 1894, Nageotte, dans la première édition du *Traité* de Cornil et Ranvier, s'exprime à ce sujet avec une certaine réserve. Ce ne sont que les auteurs contemporains qui établissent définitivement cette identité. Cette année encore, Forster a cru devoir insister sur ce point.

Quant à la pachyméningite tuberculeuse, différents auteurs (Lamy, Dupré) admettent son existence indépendamment de toute lésion vertébrale. Mais c'est la pachyméningite tuberculeuse externe secondaire au mal de Pott qui attire toute l'attention des cliniciens et des anatomo-pathologistes, et nous ne trouvons pas de monographie concernant la pachyméningite tuberculeuse interne primitive. Cependant des cas isolés en ont été communiqués par Weis (1886), Mader (1892), Van de Wiele (1902).

Les rapports de la pachyméningite et de la syringomyélie ont été étudiés et leurs analogies signalées par Schlesinger, 1895, tant au point clinique qu'anatomique. Philippe et Oberthur en ont fait l'étude anatomique (1898);

Brissaut, Popoff, Rosenblath en ont publié plusieurs observations concernant des formes intermédiaires à ces deux affections.

Un point a paru intéresser particulièrement les auteurs, c'est celui de la curabilité de la pachyméningite. Hirtz, en 1886, Berger, en 1878, ont communiqué plusieurs cas de guérison. Foulon (1900) a consacré à cette question sa thèse inaugurale.

ETUDE CLINIQUE

Charcot et Joffroy avaient tracé de la *pachyméningite cervicale hypertrophique* un tableau clinique se divisant en deux périodes bien distinctes, séparées le plus souvent par un intervalle libre de guérison apparente ou d'amélioration considérable. Ces deux syndromes cliniques correspondaient, dans la conception de ces auteurs, aux deux stades qu'ils assignaient à l'évolution des lésions anatomiques : lésions méningées et lésions médullaires.

La maladie débute par des phénomènes douloureux, provoqués par des lésions méningées, ensuite apparaissent les troubles paralytiques et atrophiques qui, eux, relèvent d'altérations médullaires proprement dites. La première période de symptômes méningés était, selon Charcot, uniquement constituée par *des douleurs*.

La seconde période se caractérisait par des troubles paralytiques et atrophiques ; dans quelques cas, la paralysie avec atrophie se localise aux muscles de la main et du côté interne de l'avant-bras. D'autres fois, ce sont les muscles de l'épaule qui sont les premiers atteints. « On verra certains groupes musculaires s'atrophier, pendant qu'un groupe voisin sera complètement indemne de troubles nutritifs », remarque Joffroy.

C'est à ce moment qu'apparaît la déformation de la main prenant l'attitude de la « main de prédicateur ».

Au cours de cette seconde période, les membres inférieurs sont généralement en contracture, le reflexe rotulien est exagéré, il y a du clonus du pied. La contracture des membres supérieurs peut s'observer également, mais d'une façon exceptionnelle.

Les troubles sphinctériens et les escarres sont considérés par l'auteur plus comme des complications que comme des éléments faisant partie du tableau clinique. Il signale, d'autre part, deux cas accompagnés de convulsions, en ajoutant : « qu'il ne serait pas surprenant « de voir des accidents épileptiformes signalés dans de « nouveaux cas ».

Quant aux troubles sensitifs, de l'aveu même de l'auteur : « ils n'ont pas été suffisamment étudiés ».

Il y a, en outre, des troubles trophiques tels que éruptions vésiculeuses et bulleuses.

Le tableau tracé par Charcot et Joffroy demeure assez vrai dans ses grandes lignes. Mais des modifications importantes ont été apportées depuis aux conceptions d'anatomie et de physiologie nerveuse qui ont leur application en pathologie. L'étude des localisations médullaires et de la distribution des racines en particulier, a fait des progrès considérables. En outre, certains symptômes englobés dans la description de la pachyméningite doivent être rapportés à d'autres affections constituées ultérieurement.

Dans la pachyméningite cervicale, on observe deux ordres de symptômes constituant deux syndromes abso-

lument distincts : un *syndrome radiculaire* au niveau de la pachyméningite, provoqué par les lésions des racines cervicales dans leur traversée méningée et caractérisé par des douleurs, des troubles de la sensibilité, de la paralysie flasque et de l'atrophie musculaire ;

Un *syndrome médullaire* au-dessous de la lésion, dû à la compression de la moelle ou à la myélite concomitante et constitué par la paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité.

I. — **Syndrome radiculaire.**

L'existence de la pachyméningite à la région cervicale se traduit par des symptômes radiculaires. Mais le tableau clinique ne se constitue que peu à peu et, dans son évolution, on peut décrire deux phases séparées bien souvent par un intervalle libre de rémission plus ou moins complète.

Dès le début, on n'observe guère que des douleurs auxquelles se joignent parfois des troubles moteurs légers de contracture passagère. Ces symptômes traduisent la phase d'*irritation radiculaire*.

Plus tard seulement et très souvent après un intervalle libre apparaîtront les troubles de la sensibilité objective, la paralysie et l'atrophie musculaire correspondant à la phase de *destruction des racines*.

Les douleurs par lesquelles débute l'affection présentent les caractères des radiculalgies bien connues actuellement, grâce aux travaux du Prof^r Déjerine, de Tinel, de Baudouin et de Laroche, et dont la preuve anatomique a été fournie par les interventions chirurgicales de Chipault. Ce sont des douleurs profondes et souvent

extrêmement intenses, sans localisation bien précise. Elles occupent tout un membre et irradient suivant le trajet des nerfs. Fréquemment, on constate que tout effort amenant une brusque hypertension du liquide céphalo-rachidien, détermine une douleur traversant en éclair tout le membre. C'est le signe de la toux et de l'éternuement décrit par le Prof^r Déjerine dans les radiculites. La compression des masses musculaires ne réveille pas ces douleurs, en quoi elles diffèrent des douleurs des névrites. On ne trouve généralement pas dans ces cas de points douloureux bien nets sur le trajet des nerfs ; par contre, la compression d'un point en rapport avec l'émergence de la racine rachidienne peut amener une réaction douloureuse. Ces deux derniers caractères différencient les radiculalgies des vraies névralgies. L'intensité de ces manifestations douloureuses est extrêmement variable, en rapport probablement avec la brutalité de la réaction inflammatoire. Dans quelques cas, tout se borne à des sensations bizarres d'engourdissement, de fourmillements et de picotement.

Mais le plus souvent la douleur est extrêmement violente, obligeant le malade d'interrompre ses occupations. Le siège des douleurs varie naturellement avec la localisation des lésions mais ne peut jamais être indiqué par le malade avec une précision rigoureuse (Popoff).

Le plus souvent sont atteintes les racines huitième cervicale et première dorsale, et, par conséquent, les douleurs occupent le domaine des nerfs cubital et médial.

D'autres fois la douleur siège aux épaules et à la nuque et indique alors l'atteinte des cervicales supérieures.

Une place spéciale doit être réservée à la céphalée occipitale qui relève parfois d'un certain degré de participation des méninges crâniennes, mais qui peut être due aussi à l'atteinte de la deuxième cervicale, origine du nerf sous-occipital. Dans le premier cas, il y a des symptômes concomitants, tels que paralysies des nerfs crâniens, troubles de l'équilibre ou signes simulant une tumeur cérébrale. Ces cas relèvent, le plus souvent, de la syphilis et ne peuvent être considérés comme des pachyméningites pures. Dans le second cas, celui de la névralgie du nerf sous-occipital, il y a le plus souvent de la contracture des muscles de la nuque.

En résumé, les douleurs du début peuvent se localiser dans trois domaines : à la main et du côté interne de l'avant-bras (C₈ et D₁), à l'épaule et au bras (C₅ et C₆), à la nuque et au sous-occiput (cervicales supérieures).

À l'examen des malades, on constate parfois que la percussion des apophyses épineuses des vertèbres cervicales est douloureuse et il ne faut pas en conclure nécessairement qu'il s'agit du mal de Pott. En effet, il existe des cas avec autopsie (notre VI^e observation et celle de Touche (de Brévannes)) où ce symptôme a été constaté en dehors de toute tuberculose vertébrale.

Ces radiculalgies s'accompagnent de troubles de la sensibilité objective (Laroche, Chipault). Ils paraissent être transitoires, ont nécessairement une topographie radiculaire, mais leur étude est encore bien incomplète, car à ce moment les malades ne sont pas encore à l'hôpital ou du moins pas encore dans les services spéciaux.

En même temps que les douleurs ou un peu après apparaissent quelques troubles moteurs, de contracture

passagère, sur lesquels il faut insister. Ils font, en effet, partie des premiers symptômes de l'affection. Souvent, il est vrai, ils sont peu accusés et pour les voir il faut parfois les rechercher avec attention.

Cliniquement, quand ils existent, on fait les constatations suivantes (Observation I) :

Le malade devient maladroit pour exécuter de menus ouvrages. Il a de la peine à tenir sa plume, il est obligé rapidement de s'arrêter d'écrire, sa main perdant toute souplesse. Il laisse tomber les objets qu'il tient dans la main. Parfois apparaît de la raideur musculaire immobilisant pendant quelques minutes le membre et provoquée soit par un mouvement un peu brusque, soit par une douleur plus forte que de coutume. Il est difficile de préciser, vu la fugacité même du phénomène, les caractères de ces contractures. C'est une sorte de crampe plus ou moins intense qui n'est pas localisée à un ou deux muscles, mais s'étend à un groupe musculaire ou même à tout le membre (Observation I).

A la nuque, les troubles moteurs revêtent la forme d'une contracture permanente immobilisant la tête dans une position semblable à celle du torticolis (Observation V).

On trouve quelques difficultés à déterminer exactement la cause de ces troubles moteurs du début.

Trois facteurs peuvent participer à leur constitution. Souvent il y a de l'immobilisation volontaire que le malade s'impose pour éviter la douleur. D'autre part, il peut exister un certain degré de contracture réflexe. Enfin, quelques phénomènes parétiques proprement dits sans atrophie, doivent entrer en ligne de compte.

Donc, pendant une première phase les symptômes radiculaires douloureux dominent la scène et quelques troubles moteurs légers viennent s'y ajouter. Sa durée est variable. On la voit se prolonger pendant quelques semaines ou quelques mois. Le plus souvent, le malade guérit de cette première atteinte et ici vient se placer un intervalle libre de toute manifestation pathologique. Charcot et Joffroy l'avaient parfaitement vu, et nous insistons particulièrement sur ce point, non pas qu'il soit absolument constant, mais parce que quand il existe, et c'est le cas de beaucoup le plus fréquent, il offre un appoint essentiel pour le diagnostic différentiel, parfois si difficile entre la pachyméningite et la syringomyélie.

Cet intervalle libre est donc un fait important. Il dure un an, deux ans, jusqu'à dix ans, comme dans une de nos observations (VII^e). Une seconde crise douloureuse semblable à la première, mais souvent plus intense et de plus longue durée peut survenir ensuite et avec cette nouvelle atteinte la maladie entre d'habitude dans sa seconde phase *de lésions radiculaires destructives traduites par la paralysie flasque, l'atrophie musculaire et les troubles de la sensibilité objective du membre supérieur*. Parfois, cette seconde phase suit de près la première ou même lui succède insensiblement.

A ce moment, la topographie radiculaire des symptômes est beaucoup plus apparente.

Au début, la diminution de la force musculaire est généralement plus accusée que l'atrophie musculaire. Ce qui est évidemment dû à l'apparition plus lente des troubles trophiques. Plus tard, la paralysie et l'atrophie marchent de pair.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1912

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

MENTION MÉDECINE

PAR

LÉON PAPADATO

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

Né à Odessa le 2 juin 1887.

Travail de la Clinique des Maladies Nerveuses de la Salpêtrière

Contribution à l'étude

de la

Pachyméningite cervicale hypertrophique

Président : M. DÉJERINE, Professeur.

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1912

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen.....	M.	LANDOUZY.
Professeurs	MM	
Anatomie.		NICOLAS.
Physiologie.		CH. RICHET.
Physique médicale.		WEISS.
Chimie organique et Chimie minérale.		GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.		ACHARD.
Pathologie médicale.	}	WIDAL.
Pathologie chirurgicale.		TEISSIER.
Anatomie pathologique.		N. . . .
Histologie.		MARIE (Pierre).
Opérations et appareils.		PRENANT.
Pharmacologie et Matière médicale.		HARTMANN.
Thérapeutique.		POUCHET.
Hygiène.		MARFAN.
Médecine légale.		CHANTEMESSE.
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie.		THOINOT.
Pathologie comparée et expérimentale.		LETULLE.
Clinique médicale.	}	ROGER.
Clinique des maladies des enfants.		CHAUFFARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	}	GILBERT.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.		DEBOVE.
Clinique des maladies nerveuses.	}	LANDOUZY.
Clinique chirurgicale.		HUTINEL.
Clinique ophtalmologique.		GAUCHER.
Clinique des voies urinaires.		BALLET (Gilbert).
Clinique d'accouchements.		DEJERINE.
Clinique gynécologique.		DELBET (Pierre).
Clinique chirurgicale infantile.		QUENU.
Clinique thérapeutique.		RECLUS.
		SEGOND.
		DE LAPERSONNE.
		N. . . .
		BAR.
		PINARD.
		RIBEMONT-DESSAIGNES.
		POZZI.
		KIRMISSON.
		ROBIN.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
BALTHAZARD	DESGREZ	LENORMANT.	PROUST.
BERNARD (Léon).	DUVAL (Pierre).	LEQUEUX.	RATHERY.
BRANCA.	GOUGEROT.	LERI.	REITTERER.
BRINDEAU.	GREGOIRE.	LOEPER.	RICHAUD.
BROCA (André).	GUENIOT.	MACAIGNE.	ROUSSY.
BRUMPT.	GUILLAIN.	MAILLARD.	ROUVIERE.
CAMUS.	JEANNIN.	MORESTIN.	SCHWARTZ.
CARNOT.	JOUSSET.	MULON.	SICARD.
CASTAIGNE.	LABBE (Marcel).	NICLOUX.	TERRIEN (F.).
CHEVASSU.	LAIGNEL LAVASTINE.	NOBECOURT.	TIFFENEAU.
CLAUDE.	LANGLOIS.	OKINCZYC.	ZIMMERN.
GOUVELAIRE.	LECENE.	OMBREDANNE.	

Le Secrétaire de la Faculté : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

A MA MÈRE

Avant d'aborder notre sujet, nous tenons à exprimer nos sentiments de profonde gratitude à M. le Professeur DÉJERINE, notre président de thèse.

C'est à son enseignement, dont nous avons pu profiter pendant les deux années que nous avons passées dans sa Clinique à la Salpêtrière, que nous devons le meilleur de nos connaissances médicales.

Sincères remerciements également à M. le D^r TINEL, chef de Clinique, sans le concours constant et les précieuses indications duquel jamais nous n'aurions pu mener cette étude à bonne fin.



HISTORIQUE

Depuis la première communication de Charcot et Joffroy, en 1869, et la thèse de ce dernier, 1873, nous n'avons point trouvé dans la littérature française un travail d'ensemble sur la pachyméningite cervicale hypertrophique.

Assez rapidement, différents auteurs ont vu que la syphilis pouvait produire des lésions semblables à celles de la pachyméningite hypertrophique de Charcot. Mais leur identité, pendant longtemps, n'a pas été démontrée. Ce rapprochement a été opéré ensuite grâce à l'étude des lésions de la syphilis du système nerveux central, et c'est l'évolution de ces connaissances qui nous amènent à la conception moderne de la pachyméningite cervicale.

Dès 1877, c'est-à-dire un an après l'apparition de la thèse de Joffroy, Bruberger, publiait le premier cas de pachyméningite syphilitique. Mais ce sont surtout les travaux de Jurgens, 1884, qui ont attiré l'attention sur les lésions des méninges et, en particulier, sur la pachyméningite. En outre, cet auteur montrait la fréquence de l'évolution descendante du processus pathologique.

En 1893, Wieting, Koppen, en 1895, publient des

cas de pachyméningite en insistant sur le caractère syphilitique des lésions.

Lamy, en 1894, dans sa thèse inaugurale, montre la fréquence de la participation des méninges crâniennes dans les cas de méningite syphilitique et décrit la méningite cérébro-spinale syphilitique.

Enfin, Gilbert et Lyon, dans leur classification des lésions syphilitiques, font une place à la méningo-myélite scléreuse.

Cependant, l'identité des lésions de la méningite hypertrophique de Charcot et de la pachyméningite syphilitique n'est pas admise définitivement et encore, en 1894, Nageotte, dans la première édition du *Traité* de Cornil et Ranvier, s'exprime à ce sujet avec une certaine réserve. Ce ne sont que les auteurs contemporains qui établissent définitivement cette identité. Cette année encore, Forster a cru devoir insister sur ce point.

Quant à la pachyméningite tuberculeuse, différents auteurs (Lamy, Dupré) admettent son existence indépendamment de toute lésion vertébrale. Mais c'est la pachyméningite tuberculeuse externe secondaire au mal de Pott qui attire toute l'attention des cliniciens et des anatomo-pathologistes, et nous ne trouvons pas de monographie concernant la pachyméningite tuberculeuse interne primitive. Cependant des cas isolés en ont été communiqués par Weis (1886), Mader (1892), Van de Wiele (1902).

Les rapports de la pachyméningite et de la syringomyélie ont été étudiés et leurs analogies signalées par Schlesinger, 1893, tant au point clinique qu'anatomique. Philippe et Oberthur en ont fait l'étude anatomique (1898 ;

Brissaut, Popoff, Rosenblath en ont publié plusieurs observations concernant des formes intermédiaires à ces deux affections.

Un point a paru intéresser particulièrement les auteurs, c'est celui de la curabilité de la pachyméningite. Hirtz, en 1886, Berger, en 1878, ont communiqué plusieurs cas de guérison. Foulon (1900) a consacré à cette question sa thèse inaugurale.

ETUDE CLINIQUE

Charcot et Joffroy avaient tracé de la *pachymeningite cervicale hypertrophique* un tableau clinique se divisant en deux périodes bien distinctes, séparées le plus souvent par un intervalle libre de guérison apparente ou d'amélioration considérable. Ces deux syndromes cliniques correspondaient, dans la conception de ces auteurs, aux deux stades qu'ils assignaient à l'évolution des lésions anatomiques : lésions méningées et lésions médullaires.

La maladie débute par des phénomènes douloureux, provoqués par des lésions méningées, ensuite apparaissent les troubles paralytiques et atrophiques qui, eux, relèvent d'altérations médullaires proprement dites. La première période de symptômes méningés était, selon Charcot, uniquement constituée par *des douleurs*.

La seconde période se caractérisait par des troubles paralytiques et atrophiques : dans quelques cas, la paralysie avec atrophie se localise aux muscles de la main et du côté interne de l'avant-bras. D'autres fois, ce sont les muscles de l'épaule qui sont les premiers atteints. « On verra certains groupes musculaires s'atrophier, pendant qu'un groupe voisin sera complètement indemne de troubles nutritifs », remarque Joffroy.

C'est à ce moment qu'apparaît la déformation de la main prenant l'attitude de la « main de prédicateur ».

Au cours de cette seconde période, les membres inférieurs sont généralement en contracture, le reflexe rotulien est exagéré, il y a du clonus du pied. La contracture des membres supérieurs peut s'observer également, mais d'une façon exceptionnelle.

Les troubles sphinctériens et les escarres sont considérés par l'auteur plus comme des complications que comme des éléments faisant partie du tableau clinique. Il signale, d'autre part, deux cas accompagnés de convulsions, en ajoutant : « qu'il ne serait pas surprenant « de voir des accidents épileptiformes signalés dans de « nouveaux cas ».

Quant aux troubles sensitifs, de l'aveu même de l'auteur : « ils n'ont pas été suffisamment étudiés ».

Il y a, en outre, des troubles trophiques tels que éruptions vésiculeuses et bulleuses.

Le tableau tracé par Charcot et Joffroy demeure assez vrai dans ses grandes lignes. Mais des modifications importantes ont été apportées depuis aux conceptions d'anatomie et de physiologie nerveuse qui ont leur application en pathologie. L'étude des localisations médullaires et de la distribution des racines en particulier, a fait des progrès considérables. En outre, certains symptômes englobés dans la description de la pachyméningite doivent être rapportés à d'autres affections constituées ultérieurement.

Dans la pachyméningite cervicale, on observe deux ordres de symptômes constituant deux syndromes abso-

lument distincts : un *syndrome radiculaire* au niveau de la pachyméningite, provoqué par les lésions des racines cervicales dans leur traversée méningée et caractérisé par des douleurs, des troubles de la sensibilité, de la paralysie flasque et de l'atrophie musculaire :

Un *syndrome médullaire* au-dessous de la lésion, dû à la compression de la moelle ou à la myélite concomitante et constitué par la paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité.

I. — **Syndrome radiculaire.**

L'existence de la pachyméningite à la région cervicale se traduit par des symptômes radiculaires. Mais le tableau clinique ne se constitue que peu à peu et, dans son évolution, on peut décrire deux phases séparées bien souvent par un intervalle libre de rémission plus ou moins complète.

Dès le début, on n'observe guère que des douleurs auxquelles se joignent parfois des troubles moteurs légers de contracture passagère. Ces symptômes traduisent la phase d'*irritation radiculaire*.

Plus tard seulement et très souvent après un intervalle libre apparaîtront les troubles de la sensibilité objective, la paralysie et l'atrophie musculaire correspondant à la phase de *destruction des racines*.

Les douleurs par lesquelles débute l'affection présentent les caractères des radiculalgies bien connues actuellement, grâce aux travaux du Prof^r Déjerine, de Tinel, de Baudouin et de Laroche, et dont la preuve anatomique a été fournie par les interventions chirurgicales de Chipault. Ce sont des douleurs profondes et souvent

extrêmement intenses, sans localisation bien précise. Elles occupent tout un membre et irradient suivant le trajet des nerfs. Fréquemment, on constate que tout effort amenant une brusque hypertension du liquide céphalo-rachidien, détermine une douleur traversant en éclair tout le membre. C'est le signe de la toux et de l'éternuement décrit par le Prof^r Déjerine dans les radiculites. La compression des masses musculaires ne réveille pas ces douleurs, en quoi elles diffèrent des douleurs des névrites. On ne trouve généralement pas dans ces cas de points douloureux bien nets sur le trajet des nerfs : par contre, la compression d'un point en rapport avec l'émergence de la racine rachidienne peut amener une réaction douloureuse. Ces deux derniers caractères différencient les radiculalgies des vraies névralgies. L'intensité de ces manifestations douloureuses est extrêmement variable, en rapport probablement avec la brutalité de la réaction inflammatoire. Dans quelques cas, tout se borne à des sensations bizarres d'engourdissement, de fourmillements et de picotement.

Mais le plus souvent la douleur est extrêmement violente, obligeant le malade d'interrompre ses occupations. Le siège des douleurs varie naturellement avec la localisation des lésions mais ne peut jamais être indiqué par le malade avec une précision rigoureuse (Popoff).

Le plus souvent sont atteintes les racines huitième cervicale et première dorsale, et, par conséquent, les douleurs occupent le domaine des nerfs cubital et médian.

D'autres fois la douleur siège aux épaules et à la nuque et indique alors l'atteinte des cervicales supérieures.

Une place spéciale doit être réservée à la céphalée occipitale qui relève parfois d'un certain degré de participation des méninges crâniennes, mais qui peut être due aussi à l'atteinte de la deuxième cervicale, origine du nerf sous-occipital. Dans le premier cas, il y a des symptômes concomitants, tels que paralysies des nerfs crâniens, troubles de l'équilibre ou signes simulant une tumeur cérébrale. Ces cas relèvent, le plus souvent, de la syphilis et ne peuvent être considérés comme des pachyméningites pures. Dans le second cas, celui de la névralgie du nerf sous-occipital, il y a le plus souvent de la contracture des muscles de la nuque.

En résumé, les douleurs du début peuvent se localiser dans trois domaines : à la main et du côté interne de l'avant-bras (C₈ et D₁) ; à l'épaule et au bras (C₅ et C₆) ; à la nuque et au sous-occiput (cervicales supérieures).

A l'examen des malades, on constate parfois que la percussion des apophyses épineuses des vertèbres cervicales est douloureuse et il ne faut pas en conclure nécessairement qu'il s'agit du mal de Pott. En effet, il existe des cas avec autopsie (notre VI^e observation et celle de Touche de Brévannes) où ce symptôme a été constaté en dehors de toute tuberculose vertébrale.

Ces radiculalgies s'accompagnent de troubles de la sensibilité objective (Laroche, Clupault). Ils paraissent être transitoires, ont nécessairement une topographie radiculaire, mais leur étude est encore bien incomplète, car à ce moment les malades ne sont pas encore à l'hôpital ou du moins pas encore dans les services spéciaux.

En même temps que les douleurs ou un peu après apparaissent quelques troubles moteurs, de contracture

passagère, sur lesquels il faut insister. Ils font, en effet, partie des premiers symptômes de l'affection. Souvent, il est vrai, ils sont peu accusés et pour les voir il faut parfois les rechercher avec attention.

Cliniquement, quand ils existent, on fait les constatations suivantes (Observation I) :

Le malade devient maladroit pour exécuter de menus ouvrages. Il a de la peine à tenir sa plume, il est obligé rapidement de s'arrêter d'écrire, sa main perdant toute souplesse. Il laisse tomber les objets qu'il tient dans la main. Parfois apparaît de la raideur musculaire immobilisant pendant quelques minutes le membre et provoquée soit par un mouvement un peu brusque, soit par une douleur plus forte que de coutume. Il est difficile de préciser, vu la fugacité même du phénomène, les caractères de ces contractures. C'est une sorte de crampe plus ou moins intense qui n'est pas localisée à un ou deux muscles, mais s'étend à un groupe musculaire ou même à tout le membre (Observation I).

A la nuque, les troubles moteurs revêtent la forme d'une contracture permanente immobilisant la tête dans une position semblable à celle du torticolis (Observation V).

On trouve quelques difficultés à déterminer exactement la cause de ces troubles moteurs du début.

Trois facteurs peuvent participer à leur constitution. Souvent il y a de l'immobilisation volontaire que le malade s'impose pour éviter la douleur. D'autre part, il peut exister un certain degré de contracture réflexe. Enfin, quelques phénomènes parétiques proprement dits sans atrophie, doivent entrer en ligne de compte.

Done, pendant une première phase les symptômes radiculaires douloureux dominent la scène et quelques troubles moteurs légers viennent s'y ajouter. Sa durée est variable. On la voit se prolonger pendant quelques semaines ou quelques mois. Le plus souvent, le malade guérit de cette première atteinte et ici vient se placer un intervalle libre de toute manifestation pathologique. Charcot et Joffroy l'avaient parfaitement vu, et nous insistons particulièrement sur ce point, non pas qu'il soit absolument constant, mais parce que quand il existe, et c'est le cas de beaucoup le plus fréquent, il offre un appoint essentiel pour le diagnostic différentiel, parfois si difficile entre la pachyméningite et la syringomyélie.

Cet intervalle libre est donc un fait important. Il dure un an, deux ans, jusqu'à dix ans, comme dans une de nos observations (VII^e). Une seconde crise douloureuse semblable à la première, mais souvent plus intense et de plus longue durée peut survenir ensuite et avec cette nouvelle atteinte la maladie entre d'habitude dans sa seconde phase *de lésions radiculaires destructives traduites par la paralysie flasque, l'atrophie musculaire et les troubles de la sensibilité objective du membre supérieur*. Parfois, cette seconde phase suit de près la première ou même lui succède insensiblement.

A ce moment, la topographie radiculaire des symptômes est beaucoup plus apparente.

Au début, la diminution de la force musculaire est généralement plus accusée que l'atrophie musculaire. Ce qui est évidemment dû à l'apparition plus lente des troubles trophiques. Plus tard, la paralysie et l'atrophie marchent de pair.

L'atrophie se localise d'une façon très nette à quelques groupes musculaires et cette distribution permet immédiatement de se rendre compte qu'on est en présence d'une atrophie à topographie radiculaire. La paralysie et l'atrophie sont loin d'être symétriques. Le plus souvent, il existe une différence notable d'un membre à l'autre. Parfois même, un bras est profondément atteint, tandis que l'autre est à peu près normal.

Nous n'insistons pas sur les différents syndromes radiculaires que peut reproduire cette paralysie flasque et atrophique ; il suffit de les signaler seulement.

Le plus souvent, on rencontre le type Aran-Duchenne caractérisé par l'atrophie des muscles des éminences thénar et hypothénar, interosseux, fléchisseurs des doigts, cubital antérieur dû à l'atteinte des racines VIII cervicale et I dorsale (Observations I, III, XIV, XVI).

C'est le syndrome brachial inférieur auquel se joignent parfois les troubles oculo-pupillaires décrits par M^{me} Déjerine-Klumpke (Obs. VIII, XI).

Plus rarement, la paralysie réalise le type d'Erb (brachial supérieur) se traduisant par l'atrophie du deltoïde, biceps, brachial antérieur et long supinateur, dû aux lésions des racines V et VI cervicales (Obs. XII).

Dans aucune observation nous n'avons rencontré la localisation prédominante au triceps et aux muscles extenseurs des doigts. Ce groupe musculaire est souvent englobé dans la paralysie progressive du membre supérieur, mais ne paraît jamais être atteint primitivement. Il est possible que ce phénomène, paradoxal à première vue, soit dû à la grande diversité des origines du nerf radial innervant les muscles cités.

Enfin, on peut observer l'atteinte des racines cervicales supérieures avec paralysie des muscles de la nuque, du trapeze et même paralysie légère du sterno-mastoïdien (Obs. VIII).

Quand il s'agit d'une localisation à la partie supérieure de la région cervicale, souvent il existe un certain degré de contracture dans les muscles du bras innervés par les segments sous-jacents. Parfois même cette contracture peut être également observée dans les muscles innervés par les segments siégeant au-dessus des lésions destructives. Il faut alors admettre que le foyer de la lésion provoque une irritation des segments supérieurs.

C'est évidemment à cette combinaison qu'on doit rapporter l'attitude de *la main dite de « prêtre »*, décrite par Charcot et Joffroy. Elle est due, d'une part, à la paralysie des fléchisseurs des doigts et des interosseux, et, d'autre part, à un certain degré de contracture des muscles extenseurs. Ce qui traduit, en langage anatomique, des localisations médullaires, veut dire destruction des segments C_8 et D et irritation du segment C_7 .

Cette attitude était considérée par Charcot et Joffroy comme un signe caractéristique de la pachyméningite cervicale.

Parmi les observations recueillies dans cette étude, dans deux cas seulement (obs. XVI et celle de Forestier) on rencontre la main de prêtre telle qu'elle est représentée dans la thèse de Joffroy. Dans quelques cas, on trouve signalé une ébauche de griffe cubitale, mais l'extension forcée de la main sans laquelle cette attitude n'a rien de bien caractéristique, faisait toujours défaut.

On doit donc reconnaître que ce signe est tout à fait exceptionnel dans la pachyméningite cervicale hypertrophique. En tous cas, il ne doit jamais être considéré comme pathognomonique. Toute lésion de la moelle ou des racines répondant aux conditions déjà indiquées peut, en effet, donner lieu à un syndrome analogue. La syringomyélie, les compressions médullaires peuvent théoriquement le reproduire.

Quand il existe de la contracture des membres supérieurs — et alors il s'agit d'une localisation à la partie supérieure de la région cervicale — les différents segments du membre atteint sont placés en demi-flexion. Cette attitude, en somme, n'a rien de bien caractéristique.

Inutile de dire que la contracture du membre supérieur par lésions sus-jacentes est tout à fait exceptionnelle, la pachyméningite s'étendant presque toujours sur une grande hauteur et englobant presque toujours une grande partie des racines cervicales. On peut dire que la paralysie flasque avec atrophie est la règle au membre supérieur.

Les troubles des réflexes sont importants, car ils facilitent beaucoup la localisation précise des lésions. D'une façon générale il y a diminution ou abolition des réflexes ; mais on ne peut donner une formule unique de leurs altérations. Naturellement ces dernières varient avec le siège et l'intensité des lésions. Le plus souvent les réflexes diffèrent d'un bras à l'autre et sur le même membre ils sont loin d'avoir des caractères semblables.

La plupart des neurologistes sont actuellement d'accord pour attribuer à chacun des réflexes du membre supérieur une topographie radiculaire précise.

Le réflexe périosté-radial correspond à la V^e et VI^e cervicale, celui du tendon tricipital relève de la VII^e cervicale et enfin le réflexe de la tête du cubitus est commandé par la VIII^e cervical et la I^{re} dorsale.

La destruction localisée d'une seule racine, ou tout au moins une lésion prédominant de beaucoup sur celle-ci, paraît se traduire soit par la simple abolition du réflexe correspondant, soit, et plus souvent même, par le phénomène de l'inversion. Dans notre première observation on trouve signalée l'inversion du réflexe radial avec la conservation des réflexes tricipital et cubital.

Dans trois autres observations (IV^e, V^e, VI^e), il y avait de l'inversion du réflexe tricipital et dans le dernier de ces cas nous avons trouvé à l'examen anatomique un tubercule comprimant la VII^e cervicale.

Nous venons de parler de l'abolition et de l'inversion des réflexes tendineux, il est à peine besoin d'indiquer qu'ils peuvent être exagérés dans les cas assez rares où la pachyméningite se localise à la région cervicale supérieure.

Les troubles de la sensibilité qui caractérisent la phase de destruction radiculaire sont surtout des troubles de la sensibilité objective. A cette période, en effet, les douleurs ont presque toujours disparu.

On constate l'apparition d'hypoesthésie et d'anesthésie à topographie nettement radiculaire. Pour en donner une idée, nous communiquons les schemas de trois de nos observations. Le premier de ces schemas montre l'état des troubles sensitifs de la période radiculaire de l'affection, le second est fait après l'installation de la paraplégie, enfin le troisième montre la topographie

successive de ces troubles avant et après l'apparition de la compression médullaire chez le même sujet.

L'intensité des troubles varie, allant de l'hypoesthésie légère à l'anesthésie à peu près complète. La sensibilité

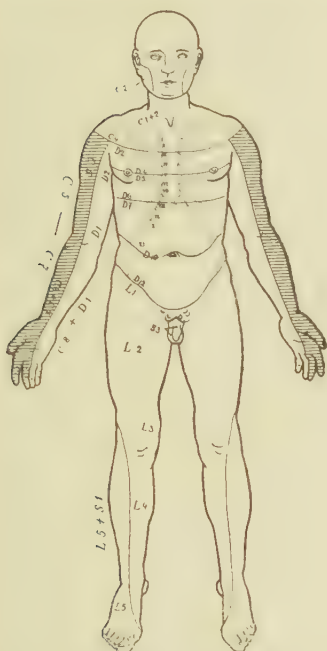


FIG. 1 (obs. V). — Hypoesthésie à tous les modes dans le domaine de C_5 C_6 C_7 . (Période de radiculite).

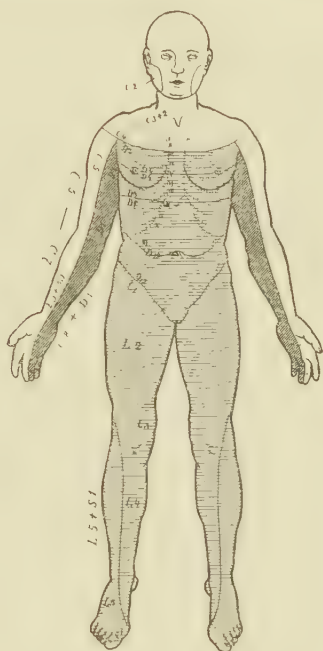


FIG. 2 (obs. I). — Anesthésie à tous les modes dans le domaine de C_8 D_1 . Hypoesthésie dans les segments sous-jacents. (Période de paraplégie spasmodique).

profonde semble être atteinte parallèlement à la sensibilité superficielle.

La distribution de l'anesthésie correspond le plus souvent à la topographie des troubles moteurs. Cependant il est possible qu'elle soit plus étendue que ces derniers, la partie postérieure des méninges étant

parfois atteinte sur une plus grande hauteur que tout le reste de leur circonférence.

Ces troubles de la sensibilité aux membres supérieurs correspondent au foyer même de la pachyméningite et doivent être distingués des troubles de la sensibilité siégeant plus bas. Ces derniers sont dus à la compression médullaire et apparaissent plus tard, en même temps que s'installe la paraplégie spasmodique. Nous ferons leur étude complète au moment où nous décrirons le syndrome médullaire. Cependant, dès maintenant, nous voulons insister sur l'importance de cette division. En effet, l'anesthésie siégeant aux membres supérieurs ne présente jamais les caractères de la dissociation syringomyélique, tandis que cette forme de troubles sensitifs peut exceptionnellement s'observer sur le tronc et les membres inférieurs, comme d'ailleurs cela se rencontre dans différents cas de compression médullaire.

Cliniquement l'hypoesthésie des membres supérieurs se présente de la façon suivante : le malade perçoit moins nettement les différentes sensations. Il fait de grosses erreurs de localisation. La piqure est à peine perçue ; le contact léger d'un pinceau n'éveille aucune sensation ; le froid et le chaud ne sont plus distingués.

Dans deux observations rapportées par Poirier et par Lamy on trouve signalées des zones d'hyperesthésie. Ce phénomène nous paraît être tout à fait exceptionnel.

La sensibilité osseuse aux vibrations du diapason est également atteinte. La topographie de ses altérations est parfois assez intéressante. Ainsi dans un cas où les troubles de la sensibilité superficielle remontaient jusqu'à la septième cervicale (schéma n° 2, obs. I), on a constaté

que la perception des vibrations du diapason était bonne sur le radius, affaiblie sur l'olécrane et à peu près abolie sur la tête du cubitus.



FIG. 3. — Anesthésie à tous les modes dans le domaine $C_6 D_1$. Hypoesthésie dans le domaine $C_6 C_7$ (Période de radiculite).

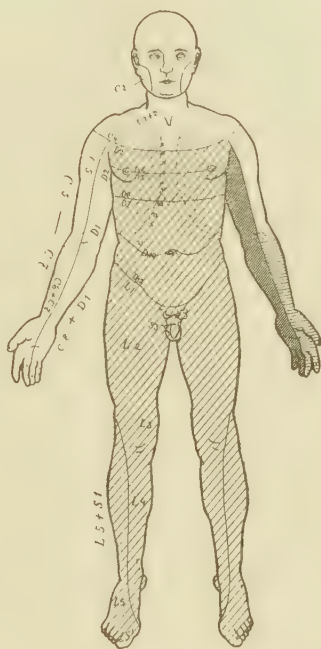


FIG. 4. — Mêmes troubles de la sensibilité au membre supérieur que précédemment une dissociation syringomyélique dans tout le domaine au-dessous de la lésion est apparue en même temps que la *paraplégie spasmodique*.

Le sens des attitudes paraît être peu touché quand il n'y a pas d'anesthésie massive de tout le membre. Par contre, le sens stéréognostique peut être profondément atteint avec une anesthésie de peu d'étendue et pas très intense. Ainsi, chez un de nos malades, ce trouble exis-

taît d'une façon très nette pour le côté interne de la main avec une anesthésie de C₆ et D et une hypoesthésie légère de C₆ et C₇.

L'examen électrique pratiqué tout au début de l'affection peut montrer une simple diminution de la contractilité galvanique et faradique. Mais dès qu'apparaissent les symptômes paralytiques et atrophiques, on constate une réaction de dégénérescence typique dans les muscles les plus atteints, incomplète dans les territoires moins touchés.

II. — **Syndrôme médullaire.**

Les troubles médullaires, dus à la compression de la moelle ou aux lésions de myélite concomitante, apparaissent en général assez longtemps après le début des troubles radiculaires de la région cervicale.

Quelquefois cependant ils sont relativement précoces, et l'on peut observer une ébauche de paraplégie et des troubles de la sensibilité dans le segment inférieur du corps avant que le syndrome de paralysie cervicale soit pleinement constitué.

Ils ne font pour ainsi dire jamais défaut, et même dans les observations que nous rapportons de pachyméningite cervicale au début, on constate presque toujours au moins de l'exagération des réflexes rotuliens et du signe de Babinski.

Le plus souvent ils s'accusent progressivement en même temps que progresse l'atrophie des membres supérieurs, et ils peuvent aboutir à la paraplégie complète. Dans quelques rares cas, la paraplégie peut se produire brusquement (obs. VII) et alors il faut vrai-

semblablement mettre en cause, non plus la compression de la moelle, mais une myélite syphilitique associée.

Dans presque toutes les observations qui ont été rapportées, on observe une coexistence constante de troubles moteurs et de troubles sensitifs médullaires.

Troubles sensitifs.—Les troubles sensitifs au-dessous de la lésion revêtent la forme d'anesthésie ou d'hypoesthésie parfois plus accentuée à l'extrémité des membres qu'à leur racine et au tronc.

Cette anesthésie peut être globale ou bien revêtir exceptionnellement la forme de dissociation syringomyélique.

Pour rare qu'elle soit, cette manifestation n'a rien qui puisse surprendre. Il n'est pas besoin de rappeler que ce symptôme peut exister non seulement dans la syringomyélie, mais encore dans bien des affections médullaires telles par exemple que le mal de Pott et les diverses compressions de la moelle. La pachyméningite rentrant dans ce dernier groupe, il est tout naturel de voir parfois dans cette affection une ébauche de dissociation syringomyélique.

En effet, il faut dire ébauche de dissociation syringomyélique, car dans les cas que nous avons observés, l'anesthésie thermique et l'analgesie s'accompagnaient de quelques troubles de la sensibilité tactile et d'altérations très appréciables de la sensibilité profonde (obs. III et VIII). En outre, la dissociation syringomyélique n'est jamais dans la pachyméningite cervicale qu'un phénomène transitoire qui, après quelques mois, mais peut-être plus tardivement, fait place à une anesthésie globale.

Ces caractères, le manque de netteté de la disso-

ciation, le peu de durée du phénomène, la présence enfin d'une anesthésie globale aux membres supérieurs, permettent de reconnaître qu'il s'agit d'une pachyméningite ou tout au moins d'exclure le diagnostic de syringomyélie.

Ajoutons enfin que dans un cas nous trouvons signalé une ébauche plus ou moins nette de syndrome de Brown-Sequard (Obs. II).

Troubles moteurs. -- Les troubles moteurs sont essentiellement constitués par la paraplégie spasmodique. Cette paraplégie peut être incomplète ou bien au contraire présenter tous ses caractères typiques.

Dans le premier cas elle se traduit seulement par une démarche légèrement spasmodique, par l'exagération des réflexes rotuliens et le signe de Babinski. Mais il ne faut pas considérer cet état de paraplégie incomplète comme définitive.

Presque fatalement avec ou sans périodes de régressions après un temps plus ou moins long, la paraplégie de la pachyméningite tend à devenir complète avec impotence absolue des membres inférieurs.

On ne saurait trop insister sur ce point. La paraplégie complète paraît être la règle au terme de l'évolution de la pachyméningite.

Elle se traduit par une contracture intense, permanente des membres inférieurs, le plus souvent en extension adduction. Dans un cas elle était en flexion.

Elle s'accompagne parfois de mouvements de défenses à une excitation même légère des téguments des membres inférieurs. Chez deux de nos malades qui avaient perdu toute motilité volontaire, on voyait un léger pin-

vement à peine perçu par le malade anesthésique, déterminer un mouvement de grande amplitude. Ces mouvements réflexes surviennent parfois spontanément ou du moins sans qu'on puisse déterminer l'excitation qui les a déterminés. Ils peuvent revêtir la forme de secousses extrêmement pénibles (Obs. I et III).

Comme toujours, quand la paraplégie est complète, elle s'accompagne de troubles sphinctériens.

La rétention d'urine et l'incontinence par regorgement est donc de règle à ce moment de même que la rétention des matières fécales.

Les troubles trophiques se traduisent par l'apparition des escarres sacrées qui sont d'autant plus constantes que la paraplégie s'est installée d'une façon plus rapide.

Les troubles urinaires et trophiques présentent tous les dangers habituels et peuvent entraîner la mort.

Cette phase de paraplégie spasmodique peut durer des années. Mais le plus souvent après quelques années, la mort vient mettre un terme à l'évolution de la maladie.

Ponction lombaire.

La ponction lombaire dans la pachyméningite fournit souvent des renseignements précieux.

Dans la plupart des cas elle montrait, en effet, une lymphocytose plus ou moins considérable, traduisant le travail inflammatoire des méninges, une grande quantité d'albumine, quelquefois même de la xantochromie légère du liquide céphalo-rachidien.

Ce syndrome est à rapprocher de celui qu'ont décrit Sicard et Foix dans les compressions de la moelle ; c'est

la lymphocytose qui permet surtout de différencier la pachyméningite.

La ponction lombaire fournit donc le plus souvent des résultats intéressants, mais il ne faudrait pas s'attendre à les rencontrer dans tous les cas. Chez plusieurs de nos malades, en effet, la réaction lymphocytaire était très minime et l'on peut s'attendre à ce que dans certaines pachyméningites anciennes et scléreuses, elle fasse même défaut totalement.

La réaction de Wassermann positive dans quelques cas a permis de confirmer le diagnostic de syphilis.

FORMES CLINIQUES

La description des symptômes de la pachyméningite cervicale faite plus haut ne donne pas une idée complète de cette maladie. Le tableau clinique est, en effet, très variable et cette diversité des formes qu'il peut présenter relève de trois facteurs : de la localisation des lésions, de l'association à l'épaississement des méninges cervicales d'autres altérations et enfin de l'évolution du processus pathologique.

Type brachial inférieur. — Le plus fréquemment la pachyméningite se localise à la partie inférieure de la région cervicale et intéresse surtout les segments huitième cervicale et premier dorsal. Elle provoque alors des douleurs dans le territoire innervé par le cubital et le médian, détermine une atrophie du type Arant-Duchenne et une anesthésie occupant le côté interne du membre supérieur. Dans quelques-uns de ces cas on trouve une ébauche du syndrome de M^{me} Dejerine-Klumpke.

Type brachial supérieur. — La localisation aux segments C₇ C₆ C₅ réalisant le type de l'atrophie de Duchenne-Erb avec de l'anesthésie le long du côté externe du bras et des douleurs de la nuque et de l'épaule semble être plus rare.

Type cervical supérieur. — Enfin une localisation supérieure ou l'extension de l'épaississement sous-jacent

allant jusqu'à la première cervicale est loin d'être exceptionnel. Ces cas présentent un certain intérêt car la symptomatologie typique de la pachyméningite s'en trouve légèrement modifiée. On constate alors de la contracture plus ou moins accusée, non seulement aux membres inférieurs, ce qui est la règle à la dernière période de l'affection, mais encore aux bras ou d'habitude il existe de la paralysie flasque. En outre, la céphalée occipitale paraît être particulièrement violente et l'on peut trouver de l'anesthésie de la face par la lésion de la racine descendante du trijumeau.

Forme à prédominance unilatérale. — Il existe dans certains cas une prédominance plus ou moins nette de la pachyméningite sur l'un des côtés de la moelle. Il en résulte une ébauche de syndrome de Brown-Sequard observé en particulier par Mendel dans trois cas de pachyméningite dorsale. Nous avons relevé un cas, ce dernier de la région cervicale (Obs. II).

Forme avec participation des méninges craniennes. — Une forme très particulière est constituée par les cas où il y a participation à l'inflammation des méninges crâniennes. Lamy avait insisté sur la fréquence de cette extension dans les cas de méningite syphilitique. La symptomatologie alors est fort complexe.

Dans un de nos cas (Obs. VI) par exemple, l'existence de nystagmus, de troubles de l'équilibre, de tremblement intentionnel avait fait porter le diagnostic de sclérose en plaques, tandis qu'il s'agissait d'une pachyméningite cervicale avec extension à toute la région bulbo-protubérantielle.

Dans une observation publiée par MM. Déjerine et

Tinel (Obs. II) il y avait des troubles intenses de l'équilibre mais pas d'autres symptômes cérébelleux. La malade présentait, en outre, un syndrome de tumeur cérébrale formé par une forte hypertension du liquide céphalo-rachidien, un état d'obnubilation profonde, des vomissements paroxystiques et de la stase papillaire.

La symptomatologie de ce cas s'est compliquée encore par l'apparition de quelques phénomènes bulbaires tels que syncope prolongée et ralentissement des battements cardiaques. Enfin, des crises épileptiformes sont apparues. La pachyméningite cervicale se traduisait par un syndrome radiculaire aux membres supérieurs et une ébauche de Brown-Sequard au-dessous de la lésion.

Dans un troisième cas (Obs. VII) il y avait également de la céphalée très intense, des troubles de l'équilibre et des vertiges. Mais on retrouvait en plus avec beaucoup de netteté les antécédents caractéristiques de l'évolution des pachyméningites cervicales. Le début par de violentes douleurs au bras droit, puis un intervalle libre de très longue durée, suivi de l'apparition de paralysie flasque au bras et de paraplégie spasmodique formaient un ensemble typique. A l'autopsie de ces trois cas on a trouvé des lésions analogues à celles déjà signalées plus haut à propos du premier.

Cette forme clinique évidemment ne doit pas être considérée comme une pachyméningite cervicale pure. En effet, les lésions s'étendent bien au delà du premier segment de la moelle épinière. Mais il semble que le foyer primitif occupe la région cervicale. Il s'agit donc d'une association de la pachyméningite cervicale avec de la méningite de la base. Cette forme est extrê-

mement grave, elle est due presque toujours à la syphilis. Cependant le premier de ces cas (Obs. VI) relève de la tuberculose. Nous en parlons encore et plus longuement dans le chapitre sur l'étiologie.

Pachyméningite dans la syringomyélie. — Nous reviendrons plus loin chapitre étiologie sur les rapports de la pachyméningite et de la syringomyélie. Nous rappelons simplement ici comme forme clinique les cas signalés par Rosenblath, Schlesinger, Brissaud, Popoff. Au point de vue clinique, ils sont constitués par la combinaison des symptômes des deux affections. Dans une première période, on retrouve les douleurs radiculaires et la céphalée occipitale d'une pachyméningite cervicale ; puis, souvent après une rémission apparaissent dans une seconde phase les symptômes de la syringomyélie.

Au point de vue de l'évolution, la pachyméningite peut présenter également une très grande variabilité. Nous avons pris comme type de notre description l'évolution *par poussées successives*. Cette marche de la maladie, est, en effet, très caractéristique, mais souvent la pachyméningite peut évoluer d'une façon différente. Dans une de nos observations, l'évolution a été *lente et régulière* (Obs. VIII). Son début s'est fait sans douleurs. Koppen signale un autre cas qui également a évolué sans phénomènes douloureux. Cette forme présente les plus grandes difficultés au point de vue de son diagnostic, car les phénomènes douloureux sont un des signes essentiels de la pachyméningite. Leur absence est très vraisemblablement due à la lenteur et à la régularité de la marche de l'épaississement des méninges ne s'accompagnant pas de poussées congestives. Nous ajouterons que notre cas, de même que celui de Koppen, relève de la syphilis.

ÉVOLUTION

La description faite ci-dessus permet de se rendre compte de l'évolution générale de la pachyméningite cervicale. Cependant, il faut préciser certains points de cette évolution qui ont une grande importance au point de vue du diagnostic de l'affection.

Le syndrome radiculaire apparaît le premier. Il est constitué par deux phases successives : la première d'irritation des racines, la seconde de lésions destructives de ces dernières.

La maladie débute par des phénomènes douloureux plus ou moins intenses. C'est une sorte de crise qui dure un temps variable, de quelques semaines à quelques mois. Puis survient une accalmie parfois extrêmement longue. Une seconde crise douloureuse survient ensuite. Généralement à ce moment apparaissent les phénomènes paralytiques (obs. III, IV, V) Mais il n'en est pas toujours ainsi, et les crises douloureuses, séparées par des intervalles libres, peuvent se reproduire plusieurs fois (obs. I). Ces crises douloureuses apparaissent brusquement et s'atténuent graduellement. Mais chacune d'elles laisse quelques traces sous forme d'une légère atrophie d'un groupe musculaire ou d'une bande d'anesthésie aux membres. De cette façon, en deux ou plusieurs poussées successives, apparaissent des symptômes

de la seconde phase paralytique et atrophique. Parfois, dès la première atteinte, la symptomatologie est complète. Au cours de cette seconde phase, on voit encore des alternatives d'amélioration et d'aggravation (obs. III, IV, V). L'évolution de la paralysie et de l'atrophie dans ces cas est caractéristique et peut être opposée à la marche progressive que l'on voit dans la poliomyélite chronique de l'adulte, la sclérose latérale amyotrophique et la syringomyélie.

La constitution du syndrome médullaire, formé essentiellement par la paraplégie spasmodique avec des troubles de la sensibilité au dessous de la compression, peut se faire d'une façon très variable. Souvent, dès les premières atteintes de la maladie, on peut rencontrer de l'exagération des réflexes aux membres inférieurs (obs. VIII). Puis on constate un peu de raideur musculaire qui augmente progressivement. Enfin, la symptomatologie se complète par une contracture plus ou moins intense, la disparition de tout mouvement volontaire et la rétention des urines et des matières. Dans quelques cas, la paraplégie s'installe brusquement. Ce début rappelle complètement celui de la myélite transverse, et dans les cas avec autopsie (obs. VII), on peut constater que la ressemblance n'est pas seulement clinique. On trouve, en effet, à l'examen histologique, des lésions médullaires importantes. On peut donc en conclure que, si au cours d'une affection qui ressemblait de tout point à une pachyméningite, survient brusquement une paraplégie d'emblée complète, il est plus que probable que le processus pathologique s'est étendu à la moelle elle-même et, dès lors, on se trouve en présence d'une mé-

ningo-myélie et non plus d'une pachyméningite pure. Il faut reconnaître que ces cas sont loin d'être exceptionnels. Souvent, la paraplégie spasmodique apparaît en même temps que la paralysie et l'atrophie aux membres supérieurs. Quand la paraplégie s'installe brusquement ou rapidement, elle entraîne le plus souvent l'apparition d'escarres sacrées. L'infection de ces dernières et la cystite, qui leur est contemporaine, peuvent facilement entraîner la mort.

Si le malade a pu résister, l'évolution ultérieure est moins accidentée, et pendant longtemps il n'y a aucune modification à signaler. Cependant, même à ce moment, une amélioration lente et progressive est encore possible. Elle peut même aboutir à une guérison à peu près complète (obs. I.). Mais dans le cas que nous venons de citer, elle n'a été que passagère.

Ce sont des rémissions analogues, prises trop souvent (du moins nous le croyons) pour de vraies guérisons, qui ont fait considérer la pachyméningite comme une affection relativement bénigne.

PRONOSTIC

Charcot considérait le pronostic de la pachyméningite cervicale comme relativement bénin. Dans ses *Leçons du mardi* (1887), il s'exprimait ainsi :

« Je suis disposé à croire que c'est une affection qui guérit, du moins partiellement, peut-être dans la majorité des cas. Je dis partiellement, parce que la régénération des nerfs et des muscles, quand leur destruction a été poussée un peu loin, ne se fait qu'imparfaitement. La paraplégie spasmodique, elle, au contraire, peut guérir absolument, permettant l'usage régulier des membres inférieurs. »

M. Hirtz publiait à peu près à la même époque une étude tendant également à faire admettre la fréquence de la guérison dans la pachyméningite. De même, Berger a communiqué trois cas de guérison. Enfin, en 1910, M. Foullon a défendu la même conception dans sa thèse de doctorat. Il est nécessaire, avant d'aborder cette question du pronostic, capitale pour tout praticien, d'indiquer les causes d'erreurs qu'on rencontre en voulant l'élucider. C'est d'abord l'évolution de la maladie par poussées successives, séparées par des intervalles de guérison apparente. Ensuite, c'est l'interprétation que certains auteurs (Foullon) donnent à la cause de la mort.

En effet, comme on le voit dans un de nos cas déjà cités, on trouve à la fin de la première partie de l'observation, la mention : « la malade sort guérie », et quelques années plus tard, la même malade rentre à l'hôpital avec de l'atrophie des membres supérieurs et de la paraplégie spasmodique. On ne peut donc jamais affirmer avec certitude que la guérison est définitive. D'autre part, le plus souvent elle n'est pas complète, comme déjà le faisait remarquer Charcot. Nous n'avons pas dressé de statistique à ce sujet, car il est facile de comprendre que les chiffres, dans ce cas, ne peuvent pas avoir de valeur indiscutable.

M. Foulon considère que les cas de mort par infection consécutives aux escarres et à la cystite purulente, ne doivent pas être mis sur le compte de la pachyméningite. Cette interprétation paraît peu soutenable. Les escarres se rencontrent assez fréquemment pour pouvoir être considérées comme faisant partie de l'affection. En tout cas, elles sont toujours la conséquence directe de la lésion nerveuse. Dès lors, il paraît logique de reconnaître que la mort, survenue par ce mécanisme, est due en dernière analyse à la pachyméningite cervicale et doit entrer en ligne de compte dans l'appréciation de son pronostic.

Ce dernier apparaît donc comme **très sévère**. Au point de vue fonctionnel, la pachyméningite laisse toujours quelques traces, souvent dès la première ou seconde atteinte. Les rechutes consécutives compromettent de plus en plus l'usage des membres, et l'évolution se poursuit presque fatalement vers la paraplégie complète. Confiné au lit, le malade ne présente plus alors une

résistance sérieuse à la tuberculose ou à toute autre infection.

La mort, dans la pachyméningite, est due fréquemment, en effet, soit à la tuberculose, soit aux escarres ou à l'infection urinaire ascendante. Parfois, la méningite cervicale s'étend au bulbe, au cervelet et à la protubérance, et cette propagation peut aussi amener la mort.

En somme, dans la pachyméningite cervicale, non seulement on ne peut absolument pas compter sur une guérison complète, mais encore il faut savoir que les rémissions et les arrêts d'évolution sont à peu près toujours temporaires, que les guérisons apparentes peuvent être suivies de rechutes, que l'évolution aboutit presque fatalement à la paraplégie complète, avec tous ses dangers. Si la durée de l'affection peut être très longue, le pronostic en est absolument sévère.

DIAGNOSTIC

Au cours des différentes périodes de son évolution, la pachyméningite cervicale peut simuler toute une série d'autres affections nerveuses, et son diagnostic différentiel peut être, de ce fait, assez difficile.

Avant d'examiner les caractères permettant de distinguer cette affection, il faut insister sur les symptômes qui lui sont propres, ou du moins sur le groupement de symptômes qui forment un ensemble typique. Nous rappelons donc brièvement que constituée au début presque uniquement par des douleurs au niveau des membres supérieurs ou du cou, la pachyméningite, en évoluant par une série de poussées que séparent souvent des intervalles libres ou des périodes de rémission, tend à réaliser progressivement un double syndrome de *paralysie radiculaire des membres supérieurs* avec flaccidité, atrophie musculaire, troubles globaux de la sensibilité et de *paraplégie médullaire spasmodique*, avec troubles de la sensibilité.

Aucun de ces symptômes, ici, comme le plus souvent en pathologie nerveuse, ne peut être considéré comme pathognomonique. L'attitude de la main dite « *de pre-dicteur* », qui semblait, d'après Charcot et Joffroy, être un caractère fondamental, susceptible à lui seul d'entraîner la conviction, est en réalité exceptionnelle

elle n'existe que dans deux de nos observations, et ne peut servir que pour localiser une lésion médullaire sans préjuger de sa nature.

Ce n'est par conséquent sur aucun symptôme en particulier que peut s'appuyer le diagnostic, mais uniquement sur le groupement de ces symptômes, sur leur évolution et leur allure clinique, ainsi que nous allons le montrer ici.

Au début, la pachyméningite cervicale ne se révèle guère que par des douleurs et des troubles légers de la motricité et de la sensibilité à topographie radiculaire. Elle revêt par conséquent les allures d'une *radiculite* des membres supérieurs, et le diagnostic est pour ainsi dire impossible. Ce n'est que dans les cas où se rencontrent déjà quelque exagération des réflexes rotuliens ou quelques troubles de la sensibilité des membres inférieurs, que l'on pourra rattacher cette radiculite à l'atteinte des racines par un processus de pachyméningite en évolution.

En outre, s'il existe de la raideur de la nuque et de la céphalée sous-occipitale, on pourra vraisemblablement penser à la pachyméningite ; mais un *torticolis* pourrait simuler ces troubles. Joffroy donne comme caractère distinctif la forme de la douleur, constrictive dans la pachyméningite et semblable aux douleurs en ceinture. D'autre part, ce n'est pas au niveau du sterno-mastoïdien que se manifestent la douleur et la contracture de la pachyméningite, mais dans les muscles postérieurs de la nuque.

Lorsque le syndrome de la pachyméningite s'est constitué d'une façon à peu près complète, le diagnostic se pose avec la plupart des affections susceptibles de reproduire aux membres supérieurs une paralysie flasque avec atrophie musculaire.

Les *polynévrites* du membre supérieur, qui reproduisent quelquefois le type Aran-Duchenne ou le type Duchenne-Erb, les *paralysies radiculaires du plexus brachial*, inférieures ou supérieures, les *névrites du cubital*, se distinguent en général, en dehors des commémoratifs, par des douleurs plus nettes sur le trajet des troncs nerveux, par une limitation beaucoup plus nette des troubles moteurs et sensitifs, et surtout par l'absence de symptômes médullaires.

Nous n'insisterons pas sur les *poliomyélites subaiguës ou chroniques*, qu'il s'agisse d'*atrophie musculaire progressive* complètement flasque, ou de *sclérose latérale amyotrophique* avec exagération des réflexes superposée à l'atrophie, l'absence complète de douleurs et de troubles sensitifs objectifs, suffit à faire le diagnostic. Brissaud fait également remarquer que dans les poliomyélites chroniques, l'atrophie est plus marquée que la paralysie, tandis que dans les pachyméningites, comme dans les polynévrites, du reste, la paralysie est plus précoce et plus intense, au contraire, que l'atrophie musculaire.

Le problème devient singulièrement plus compliqué lorsqu'il s'agit de distinguer la pachyméningite cervicale des autres *compressions de la moelle* et de la *syringomyélie*.

Les compressions de la moelle à la région cervicale par tumeur, mal de Pott, cancer vertébral, etc., donnent naissance à un syndrome à peu près semblable à celui de la pachyméningite cervicale, constitué également par une paralysie flasque, atrophique, douloureuse et anesthésique des membres supérieurs, avec paraplégie médullaire, motrice et sensitive.

Il est certain que les tumeurs de la moelle cervicale sont exceptionnelles. Sur 72 cas de tumeur, Oustaniol n'en signale que 15 ayant cette localisation : mais la rareté d'une affection n'est pas une raison suffisante pour en exclure la possibilité. Il semble surtout qu'en cas de tumeur, la marche de la maladie soit lentement et régulièrement progressive : il n'existe pas les arrêts et les rémissions, les intervalles libres, si fréquents dans la pachyméningite. En outre, en cas de tumeur, il n'existe ordinairement qu'un nombre restreint de racines touchées par la compression : la lésion de la pachyméningite est plus diffuse. Enfin, la ponction lombaire est ordinairement négative.

Le diagnostic avec le *mal de Pott cervical*, supérieur ou inférieur, peut être, dans certains cas, très difficile. Evidemment, la saillie des vertèbres, l'immobilisation de la colonne vertébrale ou ses déformations, la présence d'abcès froids entraînent par eux-mêmes le diagnostic. Mais on sait que chez l'adulte en particulier, ces symptômes révélateurs peuvent manquer souvent, et que le mal de Pott peut être uniquement traduit par des symptômes de compression radiculo-médullaires.

Le diagnostic devient d'autant plus difficile dans ces cas qu'il s'agit en réalité de pachyméningite externe,

agissant en somme sur la moelle et sur les racines d'une façon à peu près analogue à la pachyméningite interne.

La percussion des apophyses épineuses, douloureuses dans le mal de Pott, l'est quelquefois aussi dans la pachyméningite. Quelques caractères tirés de l'évolution, peuvent cependant, dans ces cas, donner des indications précieuses. Dans le mal de Pott, en effet, les accidents nerveux peuvent débiter de deux façons : ils s'installent lentement et progressivement (Olivier d'Angers), ou bien ils apparaissent brusquement (Chipault). Dans la pachyméningite interne hypertrophique, les progrès de la paralysie sont, en général, rapides, mais se produisent plutôt par poussées successives. Il est bien évident que cette distinction est assez subtile et laisse une grande place à l'interprétation personnelle.

C'est surtout à l'examen radiographique qu'il faudrait avoir recours pour lever les doutes.

La ponction lombaire peut également fournir certaines indications. En effet, la ponction lombaire nous a toujours montré un certain degré de lymphocytose, et la présence d'une quantité notable d'albumine. Or, dans le mal de Pott, ainsi que l'a montré M. Widal, l'absence de lymphocytes est la règle, à moins que la dure-mère n'ait été envahie et traversée par le processus inflammatoire ; mais, d'autre part, Sicard et Foix ont montré que les compressions médullaires par mal de Pott pouvaient, sans lymphocytose nette, se traduire par la présence dans le liquide d'albumine et de xanthochromie. C'est donc la lymphocytose seule qui plaide en faveur de la pachyméningite interne, mais il est des cas où elle paraît être extrêmement minime. On comprend ainsi que le diagnostic puisse être quelquefois incertain,

Le diagnostic avec la *syringomyélie* présente le plus haut intérêt. En effet, la ressemblance entre les deux affections est parfois si accusée que quelques auteurs (Lamy) ont mis en doute leur existence distincte, ou du moins ont suspecté la description de Charcot et Joffroy de se rapporter à la *syringomyélie*.

En réalité, le problème clinique se double d'un problème anatomo-pathologique. La conception uniciste s'appuie, en effet, sur certains faits anatomiques, montrant entre la pachyméningite et la *syringomyélie* des relations très précises. On sait, en effet, que dans un grand nombre de *syringomyélies* authentiques, avec gliome médullaire, il existe un épaissement souvent considérable des méninges, une sorte de pachyméningite : on sait, d'autre part, que les pachyméningites infectieuses, syphilitiques ou tuberculeuses, peuvent déterminer dans la moelle par compression la formation de véritables cavités. Mais il semble bien, malgré ces faits, que pachyméningite et *syringomyélie* soient cependant deux affections distinctes.

De même, au point de vue clinique, se retrouvent des rapprochements curieux. Il est certain que plusieurs observations de Charcot et Joffroy paraissent se rapporter à des cas de *syringomyélie*. Ainsi, dans l'observation I, celle qui est justement prise par Joffroy comme type de sa description, on trouve signalée une dissociation sensitive, incomplète il est vrai. A l'autopsie de ce cas, on a constaté « de longs canaux parcourant la
« moelle dans le sens de son grand axe, à trajet généralement rectiligne, mais offrant çà et là quelques
« déviations, de telle sorte que ces canaux, enveloppés

« de toute part par la substance grise dans la plus
« grande partie de leur étendue, intéressent également
« en certains points la substance blanche. » Dans d'autres observations, on trouve signalé des éruptions bulleuses et vésiculeuses, qui rappellent de très près les troubles trophiques cutanés de la syringomyélie. Il paraît donc qu'un certain nombre des observations de Joffroy se rapportent à la syringomyélie, ou tout au moins à l'une de ses formes avec pachyméningite concomittante.

Cette association a du reste été démontrée plusieurs fois ultérieurement. Rosenblath, Brissaud, Popoff, Philippe et Oberthur en ont signalé plusieurs cas, qui donnaient lieu à un tableau clinique formé par la combinaison des symptômes des deux affections, et où l'autopsie montrait avec les cavités médullaires un épaissement considérable des méninges cervicales. Il est vraisemblable que dans la plupart de ces cas la pachyméningite est la conséquence directe de l'irritation méningée provoquée par le processus gliomateux. Mais c'est évidemment là une question de pathogénie qui ne semble pas pouvoir être résolue actuellement.

Quoi qu'il en soit de ces cas complexes, il est certain qu'en général les pachyméningites infectieuses sont à différencier de la syringomyélie, au point de vue clinique, comme elles le sont au point de vue anatomique et étiologique.

La distinction clinique entre ces deux affections est souvent assez facile. Dans la syringomyélie, l'absence de douleurs, la marche lentement et régulièrement progressive, l'amyotrophie beaucoup plus marquée que la paralysie, les troubles trophiques cutanés et osseux, la

dissociation nette et durable de la sensibilité présentant une limite supérieure très précise et invariable, constituent autant de signes caractéristiques. Il est vrai que cette symptomatologie est souvent loin d'être aussi complète. D'autre part, certains cas rares de syringomyélie ont présenté au début de violentes douleurs, dues sans doute au processus coexistant de pachyméningite : mais ce sont là, en somme, des cas tout à fait exceptionnels.

Au contraire, les douleurs du début, la prédominance de la paralysie sur l'atrophie, la limite variable et indécise des troubles de la sensibilité, la marche irrégulière et par poussées, sont évidemment en faveur de la pachyméningite.

Il convient d'insister sur la dissociation syringomyélique. Il est indiscutable que cette dissociation peut résulter de causes nombreuses : Edsall, Marinesco, Van Gehuchten, Déjerine, etc., en ont rapporté des exemples dans le mal de Pott, les compressions, les blessures par projectile, les méningo-myélites. Il n'est pas étonnant, par conséquent, de la rencontrer dans la pachyméningite.

Dans deux de nos observations (obs. III et VII) on trouve également cette dissociation mais elle a disparu en quelques mois. Il est vrai que ces deux cas n'ont pas été suivis d'autopsie, mais au point de vue clinique ils présentaient tous les caractères de la pachyméningite. Nous pensons donc que dans l'affection décrite, la dissociation syringomyélique n'est qu'un phénomène transitoire.

Dans toutes nos observations se rapportant aux maladies ayant présenté ou non de la dissociation sensitive,

on trouve un degré d'altération de la sensibilité profonde plus intense que ce que l'on voit d'habitude dans la syringomyélie.

Vines, parlant des méningo-myélites chroniques, Kurt-Mendel de la pachyméningite dorsale, insistent sur le peu de netteté et la variabilité de la limite supérieure des troubles sensitifs. Ce caractère également ne se rencontre guère dans la syringomyélie.

Enfin, nous ajouterons que dans nos observations, la dissociation de la sensibilité n'intéressait que les régions au-dessous de la lésion, tandis que les bras, recevant leur innervation de la région où siégeait le foyer même de la lésion, présentaient une anesthésie globale. Tous ces caractères paraissent suffisants pour reconnaître les cas où la dissociation de la sensibilité ne relève pas de la syringomyélie, mais de la compression médullaire par une pachyméningite cervicale.

Diagnostic de localisation

Le diagnostic des formes cliniques n'est en réalité pas autre chose que le diagnostic de siège et d'étendue des lésions.

L'étude des troubles de la sensibilité objective donne avec beaucoup de précision la limite supérieure des lésions radiculaires. Cependant Kurt-Mendel, se basant sur trois cas avec autopsie, montre une cause d'erreur. Il signale qu'au dessus du foyer de la lésion, peut exister une zone de troubles fonctionnels dus aux troubles circulatoires, se traduisant par de l'hypoesthésie. Cette hypoesthésie n'est pas stable, elle varie beaucoup d'un

jour à l'autre, dans son intensité et sa distribution. La lésion proprement dite ne remonte donc pas toujours aussi haut que le ferait supposer un premier examen de la sensibilité.

L'atrophie des différents groupes musculaires des membres supérieurs montre l'étendue et le degré de destruction des racines antérieures.

Enfin, l'examen des réflexes peut donner des indications précises, grâce à la façon dont est maintenant fixé leur topographie radiculaire.

C'est ainsi que l'on pourra reconnaître les formes *brachiale inférieure*, *brachiale supérieure*, *cervicale supérieure ou totale*, de la pachyméningite cervicale.

On jugera également par l'intensité et la topographie des contractures et des troubles sensitifs, du degré et de la nature des lésions médullaires. En général, la paralysie à apparition rapide, est en rapport avec des lésions de myélite concomitante.

Il existe également des formes à prédominance *unilatérale*, déterminant l'apparition d'un syndrome de Brown-Séquard plus ou moins net. Les syndromes de Brown-Séquard, spontanés, et constitués progressivement, sont plus souvent en rapport avec une myélite ou une tumeur, gomme ou tubercule de la moelle ; cependant il existe plusieurs cas indiscutables de pachyméningite cervicale. D'après Kurt-Mendel, quand le syndrome de Brown-Séquard relève d'une pachyméningite, le tableau clinique en est incomplet et atypique.

ETIOLOGIE

Quand le tableau clinique de la pachyméningite cervicale a été tracé, on ne pouvait encore lui assigner une étiologie bien précise. Joffroy, dans son ouvrage fondamental, invoque la diathèse arthritique, il signale le froid humide comme pouvant être la cause déterminante de l'affection, tout en reconnaissant cependant déjà la valeur très relative de ces facteurs pour expliquer les lésions constatées.

Dès 1874, c'est-à-dire un an après la publication de la thèse Joffroy, Bruberger, Eisenlohr publient les premiers cas de pachyméningite médullaire, d'origine syphilitique. Cependant, pendant longtemps encore, on croit que l'affection décrite par Charcot est une forme spéciale, ne relevant pas de cette étiologie.

Encore, en 1899, Nageotte, dans la première édition du *Traité* de Cornil et Ranvier, s'exprimait avec une certaine réserve : « Actuellement on tend à rattacher une partie de ces faits englobés dans ce type (pachyméningite de Charcot) à diverses infections, en particulier à la syphilis, et d'autre part, à la syringomyélie ». Depuis, la notion de l'étiologie syphilitique s'est affirmée de plus en plus nettement. Les différents auteurs (Köppen, Clarke, Wieting, Weiss, F. Krause), sont tous d'accord pour

reconnaître que les lésions constatées dans les cas qu'ils ont rapportés, sont absolument semblables à celles produites par la syphilis médullaire. Lamy également, insiste sur l'origine syphilitique de la pachyméningite, en reconnaissant en même temps qu'elle peut être due encore à la tuberculose, indépendamment de toute lésion vertébrale. Tout récemment, Forster, dans une étude d'ensemble sur les lésions de la syphilis du système nerveux central, confirme cette conception. Mais, tandis que d'après Lamy, la description clinique de Charcot se rapporte probablement à la syringomyélie, Forster, au contraire, caractérisant en quelques mots la symptomatologie de l'affection, retrace en somme les grandes lignes de la description de Charcot. Il apparaît donc actuellement qu'une grande partie des cas de pachyméningite relèvent de la syphilis.

Quant à la tuberculose, comme le reconnaît Lamy, elle peut aussi déterminer une pachyméningite cervicale interne, indépendamment du mal de Pott. Le hasard a voulu que deux cas sur trois dont nous avons fait l'étude anatomique soient dus à la tuberculose (obs. VI et IX). Il est cependant évident que la syphilis est de beaucoup la cause la plus fréquente de l'affection étudiée.

Une de nos observations (obs. VI), semble particulièrement intéressante au sujet de l'étiologie tuberculeuse. Il s'agit d'une femme dont les accidents débutèrent par une symptomatologie de méningite aiguë tuberculeuse : céphalée intense, vomissements incoercibles, constipation opiniâtre, altération profonde du caractère, grande irritabilité. Après la sédation de ces symptômes, qui cependant reparaissent ensuite à plusieurs reprises, des

troubles divers se sont constitués peu à peu : hémiplegie droite, troubles de l'équilibre, nystagmus, tremblement intentionnel, incoordination des mouvements. Ils ont fait porter le diagnostic de scléroses en plaques. Puis au bout de six ans d'une évolution qui présentait à certains moments des améliorations notables, la malade n'a plus présenté qu'une paraplégie spasmodique avec parésie et troubles de la sensibilité aux membres supérieurs prédominants de beaucoup à droite.

A l'autopsie, on a constaté une pachyméningite prédominante à la région cervicale et s'étendant sur toute la face antérieure du bulbe et de la protubérance et de la base du cerveau.

Il existait même accolé à la moelle au niveau de la 7^e racine cervicale droite, un tubercule caséeux.

Il semble donc que dans ce cas la pachyméningite chronique ait été consécutive à une infection aiguë et temporaire des méninges par le bacille tuberculeux.

La *syphilis* et la *tuberculose* paraissent résumer à peu près toute l'étiologie de la pachyméningite cervicale.

Foulon, dans une thèse récente, se basant sur l'efficacité du traitement salicylé dans un cas, et la bénignité relative de l'affection, a essayé de démontrer que la pachyméningite se rattache au rhumatisme. Ses arguments sont loin d'être démonstratifs. Le salicylate, comme tout médicament nervin, peut diminuer l'intensité des douleurs d'origines différentes. Si, en plus, on a constaté une amélioration des troubles paralytiques, on ne peut affirmer avec certitude qu'elle soit due au traitement, car ses rémissions sont fréquentes en dehors de toute intervention thérapeutique.

On fait généralement figurer parmi les facteurs étiologiques de la pachyméningite, l'alcoolisme.

Nous rapportons un seul cas publié par Lupi, malheureusement sans autopsie et peu démonstratif, ou comme cause étiologique, on ne retrouve que l'éthylisme chronique. Il faut donc faire toutes les réserves avant d'admettre ce facteur dans l'étiologie de la pachyméningite cervicale.

Nous avons déjà signalé l'opinion de certains auteurs (Brissaud, Schlesinger, Rosenblath, Philippe et Oberthur, Papaff), tendant à rapprocher la syringomyélie et la pachyméningite au point de vue clinique et anatomique. Cette opinion, reposant sur des faits indiscutables, ne modifie en rien cependant la conception de l'étiologie syphilitique ou tuberculeuse de la pachyméningite. Il paraît démontré qu'il existe des cas où l'on trouve associées des cavités intramédullaires à de la pachyméningite; mais il semble possible de différencier ces faits en deux groupes.

Il existe certainement dans un certain nombre de syringomyélies un épaissement considérable des méninges que l'on doit probablement rapporter à l'irritation gliomateuse. Ici la syringomyélie a sans doute provoqué la sclérose méningée. C'est ce que Philippe et Oberthur décrivent comme forme pachyméningitique de la syringomyélie.

D'autre part, il semble aussi qu'une compression de la moelle puisse provoquer l'apparition de cavités médullaires, mais ces cavités n'ont rien de commun avec la gliose cavitaire qui constitue la véritable syringomyélie. Schmaus, Orłowski, admettent qu'une compression

médullaire peut produire des lésions cavitaires; Francotte, Thomas et Hauser ont publié deux cas confirmant cette opinion et où la compression était due à une pachyméningite externe par mal de Pott. Cette année encore, Lhermite et Boveri ont communiqué un cas semblable dû à une tumeur osseuse développée aux dépens de l'apophyse basilaire de l'occipitale.

Dupré et Delamare ont rapporté une observation de pachyméningo-myélite tuberculeuse hémorragique où il existait des foyers nécrotiques et des lacunes de désintégration.

Ce mécanisme de production des cavités médullaires relevant de l'hématomyélie, est en effet invoqué par Minor. Enfin Lhermite et Boveri, déjà cités, ont montré expérimentalement que l'on pouvait produire des cavités médullaires par une simple compression de la moelle.

Mais ces cavités dont la pathogénie est encore obscure ne peuvent être considérées comme une syringomyélie véritable si l'on réserve ce nom au gliome cavitaire de la moelle.

Nous pensons donc que la pachyméningite et la syringomyélie vraie doivent être nettement séparées au point de vue étiologique, la première relevant certainement d'une cause infectieuse (syphilis ou tuberculose), la seconde ayant une origine mal déterminée, mais probablement néoplasique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Étude macroscopique.

L'examen *macroscopique* des pachyméningites cervicales révèle déjà de nombreuses variétés anatomiques.

Il existe des pachyméningites légères, constituées par un simple épaissement des méninges, réunies entre elles par une symphyse plus ou moins complète, et soudées également à la moelle. Les pachyméningites légères sont presque toujours partielles ; et le plus souvent elles prédominent beaucoup, à la région cervicale tout au moins, sur la face postérieure.

Il existe des pachyméningites complètes, formant autour de la moelle un anneau plus ou moins volumineux, plus ou moins dense.

Enfin, il existe des pachyméningites énormes, formant autour de la moelle une virole volumineuse, qui prédomine encore le plus souvent sur la face postérieure. Plus rarement le développement considérable de la pachyméningite en l'un de ses points, lui donne l'apparence d'une véritable tumeur, postérieure ou latérale, susceptible de déterminer une compression serrée de la moelle (Planche I).

Si l'on étudie *l'extension en largeur* des pachyméningites, on constate qu'elles sont presque toujours renfer-

mées à l'intérieur de la dure-mère. Ce sont strictement des *pachyméningites internes*, dont l'origine méningée ne peut par conséquent faire aucun doute ; tout au plus existe-t-il assez souvent un épaissement des vaisseaux extra-duraux, et des tractus fibreux qui unissent la dure-mère aux parois du canal rachidien. Il en résulte surtout une adhérence plus grande du sac dural à la partie postérieure des corps vertébraux. Dans quelques cas enfin, la dure-mère elle-même est envahie, et la tumeur ainsi formée peut s'étendre dans le canal rachidien sur l'une des faces de la moelle. Ces cas sont rares, le plus souvent la dure-mère forme une barrière difficilement franchie par les infections (si on excepte une légère réaction inflammatoire extra durale, qui est très fréquente) ; Cette disposition permet d'opposer, presque d'une façon absolue, les *pachyméningites internes* d'origine méningée, aux *pachyméningites externes* du mal de Pott ou du cancer vertébral, qui font très rarement aussi irruption à travers la dure-mère dans la cavité méningée.

Les pachyméningites s'étendent toujours *en hauteur*, sur plusieurs segments médullaires. C'est là un fait très important qui explique à la fois l'extension et la diffusion des symptômes sur une assez grande hauteur, et d'autre part, l'association possible, dans les parties inférieures de la pachyméningite, de symptômes paralytiques radiculaires et de symptômes spasmodiques par lésion médullaire sus-jacente.

Si nous résumons les principaux cas que nous avons relatés, nous constatons que la pachyméningite s'étend, en effet, dans un de nos cas, de la 6^e dorsale à la 6^e cervicale (Obs. II).

Dans un autre, de la 3^e dorsale à la 1^{re} cervicale.

Dans un cas de Clarke, la pachyméningite s'étendait sur presque toute la hauteur des méninges rachidiennes.

On voit, par conséquent, que dans un grand nombre de cas, la pachyméningite n'est pas exclusivement cervicale. Presque toujours, la symphyse méningée descend jusqu'à la région dorsale moyenne. Dans d'autres cas, elle remonte jusqu'à la région cervicale supérieure, et parfois même vient tapisser la partie antérieure du bulbe, de la protubérance, la face inférieure du cerveau ou la face postérieure du cervelet. Presque toujours cependant le maximum de la lésion paraît siéger à la région cervicale.

Il faut faire remarquer, du reste, que si la symphyse méningée plus ou moins complète est limitée à un certain nombre de segments médullaires, que l'on constate un épaississement général de toute l'étendue des méninges rachidiennes jusqu'à la queue de cheval, et souvent même aussi des méninges crâniennes. Cette notion sera du reste confirmée par l'examen microscopique : la symphyse méningée cervicale n'est en somme que l'exagération locale d'un processus général d'inflammation et de sclérose méningée.

Enfin, dans certain nombre de cas on constate au niveau de la pachyméningite des formations syphilitiques ou tuberculeuses : gommes miliaires dans notre observation ; gomme volumineuse, au niveau de la 3^e cervicale, dans l'observation de MM. Babinski et Jumentié.

Dans notre observation IX, un vaste tuberculome, véritable abcès froid intra-méningé s'étendait de la 5^e cer-

vicale à la 2^e cervicale : dans l'observation VI, un tubercule caséeux comprimait la 7^e racine cervicale.

Ces formations spécifiques ne se rencontrent évidemment que dans les pachyméningites encore en évolution, et de date relativement récente ; dans les cas anciens on ne constate, au contraire, qu'une sclérose plus ou moins dense.

Etude microscopique.

L'étude microscopique confirme les principales données de l'étude macroscopique, et l'on peut, à juste titre nous semble-t-il, insister sur les points capitaux suivants :

1^o *Le processus de la pachyméningite est intra-dural.*

A la vérité on constate bien en dehors de la dure-mère un léger épaissement des tractus fibreux et des gaines conjonctives péri-vasculaires ; mais ces lésions sont habituellement minimales.

La pachyméningite est strictement interne. On peut dire même qu'elle est surtout constituée par un épaissement considérable de la pie-mère et de l'arachnoïde ; la dure-mère ne prend qu'une part minime au processus ; assez souvent on constate encore l'existence entre la dure-mère et l'arachnoïde d'un espace libre représentant l'espace sous-dural.

Par contre, la pie-mère et l'arachnoïde sont intimement unies et soudées ; il s'agit surtout et d'abord d'une *symphyse bi-méningée* : ce n'est que tardivement et d'une façon secondaire que l'inflammation s'étend de l'arachnoïde à la dure-mère et que se réalise une *symphyse tri-méningée*.

2^e *La symphyse méningée est donc primitivement et surtout une symphyse arachnoïdo-pié-mérienne.*

C'est tout l'espace sous arachnoïdien — espace où circule normalement le liquide céphalo-rachidien — qui se trouve remplacé par un tissu de sclérose.

On peut très bien, en certains points des pachyménin-gites récentes, assister à la formation de la symphyse méningée :

Les tractus fibreux ainsi que les gaines conjonctives des vaisseaux, qui constituent comme les mailles de l'espace sous-arachnoïdien, sont épaissis, infiltrés : l'enveloppe conjonctive des racines nerveuses est aussi en voie de prolifération embryonnaire très active. Il en résulte un cloisonnement de plus en plus serré de l'espace sous-arachnoïdien dont les mailles se resserrent, s'épaississent, se multiplient. Dans les interstices on voit s'accumuler des amas de leucocytes, résultant de la prolifération sur place du tissu conjonctif, comme de l'apport par le liquide céphalo-rachidien ; ces amas leucocytaires sont eux-mêmes le point de départ de nouvelles adhérences, de néoformations vasculaires et de tractus fibreux. Et c'est ainsi, par une sorte de comblement progressif des mailles sous-arachnoïdiennes, que se constitue, semble-t-il, la pachyméningite.

3^e *La pachyméningite n'est que l'exagération locale d'un processus d'infiltration et de sclérose des méninges.*

En effet, si la symphyse méningée n'est ordinairement complète qu'à la région cervico-dorsale, on constate le plus souvent sur toutes les parties de l'axe cérébro-

spinal, un processus général d'inflammation méningée chronique : sclérose des gaines radiculaires, épaisissements de la pie-mère et de l'arachnoïde jusqu'à la queue de cheval ; souvent les méninges basilaires, parfois même les méninges corticales participent à cette réaction.

On est donc le plus souvent en présence d'une méningite diffuse chronique, dont la tendance générale à la sclérose et à la symphyse s'est particulièrement exagérée à la région cervicale.

Or, on peut faire remarquer que la région dorsale et la région cervicale inférieure, constituent en somme le point le plus étroit de l'enveloppe durale. Cette conformation anatomique peut, à elle seule, rendre compte de la localisation habituelle des pachyméningites à la région cervicale. C'est au point rétréci que se produit d'abord la symphyse ; et tandis qu'au dessous de ce point les méninges rachidiennes, isolées en quelque sorte de la grande cavité méningée, échappent au processus d'inflammation chronique, de cloisonnement et de symphyse, au contraire, au-dessus du point rétréci, la symphyse remonte progressivement, tant par suite de l'irritation chronique, que par suite de l'apport incessant de leucocytes arrêtés dans leur mouvement de décantation par la barrière méningée.

La symphyse méningée remonte donc de la région dorsale supérieure vers les parties supérieures de l'axe cérébro-spinal.

4° Dans le processus de symphyse méningée, *l'infiltration embryonnaire prédomine autour des vaisseaux et autour des racines.*

a) *Autour des vaisseaux*, on constate, en effet, selon l'âge de la pachyméningite, soit une couronne abondante de lymphocytes et de plasmazellen, soit un épais anneau de sclérose. Les artères, comme les veines, sont également touchées par la périvascularite, mais peut-être est-elle plus marquée autour des veines comme dans la syphilis et la tuberculose aiguë des méninges : cette périphlébite, plus accentuée que la périartérite, nous a paru, dans une certaine mesure, en rapport avec la laxité et l'épaisseur plus grandes de la gaine conjonctive qui entoure normalement les veines.

Il n'existe pas seulement de la périphlébite et de la périartérite, la tunique interne est souvent touchée, mais dans les pachyméningites récentes, étudiées par nous, il n'existait en somme qu'un léger degré d'endophlébite et d'entartérite.

Par contre, dans d'autres cas et particulièrement dans les pachyméningites anciennes, les vaisseaux sont entourés d'épaississements fibreux en anneaux : on peut rencontrer aussi des lésions vasculaires considérables, endophlébite et endartérite pouvant aller jusqu'à l'oblitération presque complète des vaisseaux. Ces lésions vasculaires doivent nécessairement avoir un retentissement considérable sur l'état et le fonctionnement de la moelle.

b) *Autour des racines* et à l'intérieur même des racines, on constate une prolifération considérable des éléments conjonctifs. Toute la racine est infiltrée de lymphocytes qui se tassent sur les bords et dans les cloisons interfasciculaires, qui forment autour des vaisseaux intra-radiculaires des couronnes de cellules embryonnaires, et qui s'infiltrent même dans l'interstice des

filets nerveux, constituant pour ainsi dire une sorte de névrite transverse.

Cette infiltration embryonnaire des racines fait naturellement place dans les pachyméningites anciennes, à une sclérose périphérique et interstitielle.

Mais dans tous les cas, ces lésions inflammatoires ou cicatricielles ont un retentissement considérable sur les fibres nerveuses qui présentent des lésions de dégénérescence sur lesquelles nous allons maintenant insister.

Lésions des racines dans la pachyméningite cervicale

Les racines présentent dans le trajet qu'elles font à travers la symphyse méningée des lésions précoces et intenses.

Dans les cas récents, on constate en effet un processus de démyélinasation plus ou moins accentué, depuis la pâleur de la myéline, jusqu'à sa disparition complète. Il faut insister sur ce point que la lésion est strictement limitée à la partie des racines englobée dans le processus inflammatoire.

Le fait était particulièrement net dans la pachyméningite syphilitique que nous avons étudiée. Très dégénérées dans leur portion intra-méningée, les racines ne présentent plus aucune lésion dès qu'elles sont sorties de la dure-mère ou dès qu'elles ont pénétré dans la moelle. C'est donc une *névrite segmentaire* au sens propre du mot.

Dans ce cas particulier, les cylindraxes, en effet, persistaient. Mais on comprend facilement qu'à la longue ils puissent disparaître et donner lieu, aussi bien du

côté du nerf périphérique pour la racine motrice que des cordons postérieurs de la moelle pour la racine sensitive) à de la dégénérescence wallérienne.

C'est ainsi que dans notre observation de pachyméningite tuberculeuse on constate une dégénérescence ascendante des cordons postérieurs qui manque complètement dans le cas précédent. Ce fait est, du reste, assez fréquent ; il suffit de rappeler les observations semblables de Babinski et Jumentié, Wieting.

Cette dégénérescence à point de départ radiculaire peut, du reste, s'associer à la compression de la moelle pour provoquer dans les cas anciens la dégénérescence très marquée des cordons postérieurs.

Lésions de la moelle dans les pachyméningites.

Nous avons insisté, dans l'étude clinique, sur la constance des symptômes de compression médullaire, avec paraplégie spasmodique et troubles sensitifs.

Cependant, il ne faudrait pas conclure à la constance des lésions médullaires dans les pachyméningites.

La seule lésion qui, du fait de la pachyméningite, nous paraisse constante, c'est la *demyelination marginale*. Il existe, en effet, dans tous les cas, une bande plus ou moins large autour de la moelle, où les tubes nerveux ont disparu. Il s'agit ici encore de l'action directe sur la zone périphérique de la moelle, de l'inflammation méningée. Cette démyélinisation massive marginale coïncide avec une infiltration péri-vasculaire à lymphocytes, des petits vaisseaux qui pénètrent dans la moelle.

clinique, sur les altérations péri-vasculaires des artères et des veines dans la pachyméningite, et sur les lésions légères et progressives d'endartérite et d'endophlébite.

Cette légère myélite marginale peut être la seule lésion retrouvée même dans certains cas où l'observation clinique avait montré des troubles très nets de compression médullaire. C'est en particulier le cas de notre observation II (pachyméningite syphilitique). Il paraît donc possible que dans certains cas, la paraplégie spasmodique résulte, sans lésions proprement dites, de la simple compression fonctionnelle de la moelle, par œdème interstitiel, dissociation ou compression des éléments nerveux.

Cependant, dans d'autres cas, on constate des lésions appréciables des *faisceaux pyramidaux*. Ils sont extrêmement marqués dans un des cas que nous devons à l'obligeance de M. le Dr Long, ainsi que dans deux cas de Koppen.

Dans notre cas de pachyméningite tuberculeuse, il existait simplement dans le faisceau pyramidal, une légère dégénérescence constatable.

A quel processus faut-il attribuer ces dégénérescences pyramidales ? Il paraît probable que lorsqu'elles sont très intenses, elles ne résultent pas, à proprement parler, de la pachyméningite elle-même, mais de la myélite syphilitique concomitante. On rencontre, en effet, des dégénérescences considérables du faisceau pyramidal dans des cas où la pachyméningite est relativement peu marquée ; elles ne sont donc pas, dans ces cas, provoquées par la compression.

D'autre part, nous avons déjà insisté sur les altéra-

tions péri-vasculaires des artères et des veines dans la pachyméningite, et sur les lésions légères et progressives d'endarterite et d'endophlébite. Il est vraisemblable que ces lésions vasculaires sont la cause, comme dans la myélite syphilitique chronique, de la dégénérescence progressive des faisceaux pyramidaux.

Nous n'insisterons pas sur les lésions des *cellules des cornes antérieures*. Dans les cas examinés par nous, elles ont paru peu touchées par le processus de pachyméningite. Les cellules nous ont paru un peu atrophiées; elles présentaient seulement une légère chromatolyse avec accumulations pigmentaires.

Par contre, il faut insister un peu plus sur les dilatations péri-vasculaires dans la substance grise, par œdème interstitiel, qui se rencontrent particulièrement dans les régions supérieures de la pachyméningite ou même au-dessus de la lésion.

C'est à des dilatations de cet ordre qu'il faut, croyons-nous, rattacher les cavités médullaires décrites dans la pachyméningite ou les compressions médullaires et qui, susceptibles d'acquérir un volume considérable, peuvent, comme nous l'avons vu, être confondues avec une syringomyélie (obs. de Thomas et Hauser, de Francotte, Orłowski, Lhermite et Boveri).

PLANCHE I.

Nous devons les deux préparations de la planche I à l'obligeance de M. le Dr LONG. Elles proviennent d'un cas de pachyméningite syphilitique soigné dans le service de M. le Prof^r BAR, à l'Hôpital central de Genève.

FIG. 1. — Région cervicale supérieure. Épaississement et symphyse complète des méninges. Dégénérescence marquée du faisceau pyramidal.

FIG. 1

FIG. 2. — Le même cas; coupe à un niveau inférieur à celui de la précédente. Énorme pachyméningite à prédominance postérieure.

FIG. 2

tions péri-vasculaires des artères et des veines dans la pachyméningite, et sur les lésions légères et progressives d'endartérite et d'endophtérite. Il est vraisemblable que ces lésions vasculaires sont la conséquence, comme dans la myélite syphilitique chronique, de la dégénérescence progressive des faisceaux pyramidaux.

Nous n'insisterons pas sur les lésions des *cellules des cornes antérieures*. Dans les cas examinés par nous, elles ont paru peu touchées par le processus de pachyméningite. Les cellules nous ont paru un peu atrophiées; elles présentaient seulement une légère chromatolyse avec accumulation dans le noyau.

Par contre, il faut insister un peu plus sur les dilata-tions péri-vasculaires dans la substance grise, par œdème interstitiel, qui se rencontrent particulièrement dans les régions supérieures de la pachyméningite ou même au-dessus de la lésion.

C'est à des dilata-tions de cet ordre qu'il faut, croyons-nous, rattacher les cavités médullaires décrites dans la pachyméningite ou les compressions médullaires et qui, susceptibles d'acquiescer un volume considérable, peuvent, comme nous l'avons vu, être confondues avec une syringomyélie (obs. de Thomas et Hauser, de Francotte, Orłowski, Lhermite et Boveri).

Fig. 5. — Le même cas, coupe à un niveau inférieur à celui de la fig. 4. — Enorme pachyméningite à prédominance postérieure.

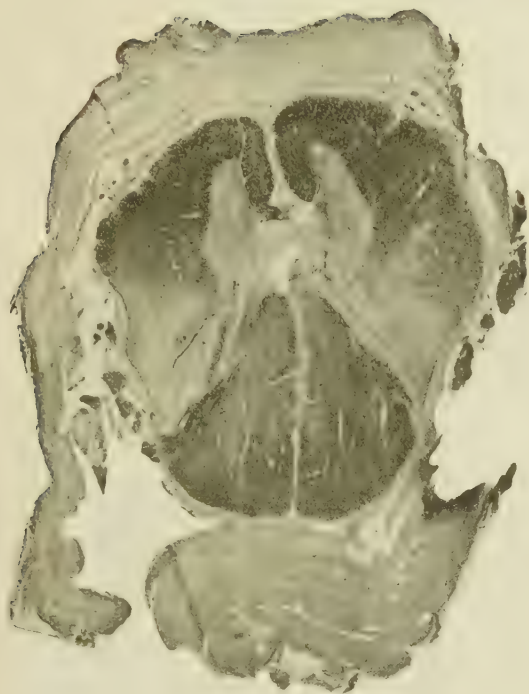


FIG. 1

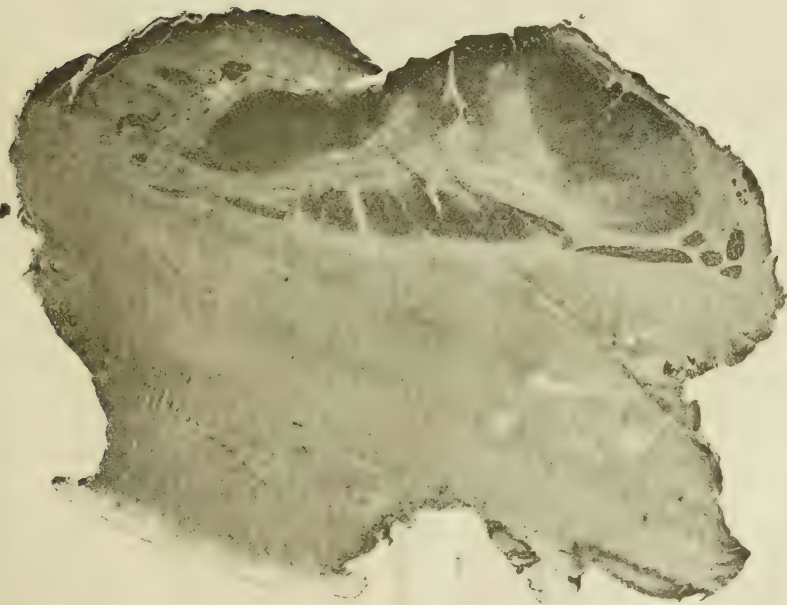


FIG. 2.

FIG. 3. — *Pachymeningite syphilitique* (Observation H). 2^e segment dorsal.

Prédominance de l'anneau à la partie postérieure. Malgré l'intensité de la pachyménigite, on ne voit aucune dégénérescence des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux. Par contre, on remarque une grosse démyélinisation marginale.

FIG. 3

Fig. 3. — L'oppression de l'oppression (observation II). 2e segment dorsal.

Présentation de l'oppression de l'oppression. Malgré l'intensité de la
 pression, on ne voit aucune déformation des cordons postérieurs et
 des tresses latérales. Par contre on remarque une grosse déformation
 du matériel.

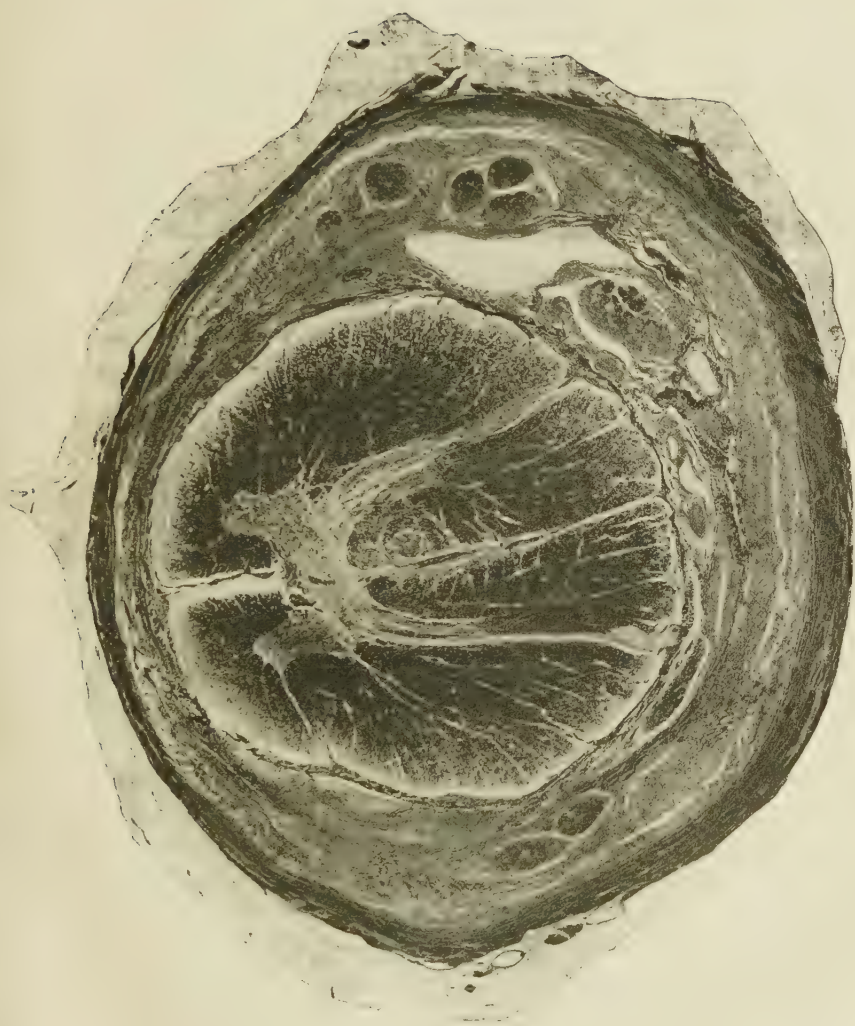


FIG. 3.

PLANCHE III.



Fig. 4.

segment dorsal.

La pachynotie.

A gauche, on voit

Fig. 4.

Fig. 4. — *Amphioxus* (Observation II). 7e segment dorsal.

La pachymérite n'existe que sur la face postérieure.
A gauche, on peut remarquer une radicule concomitante.

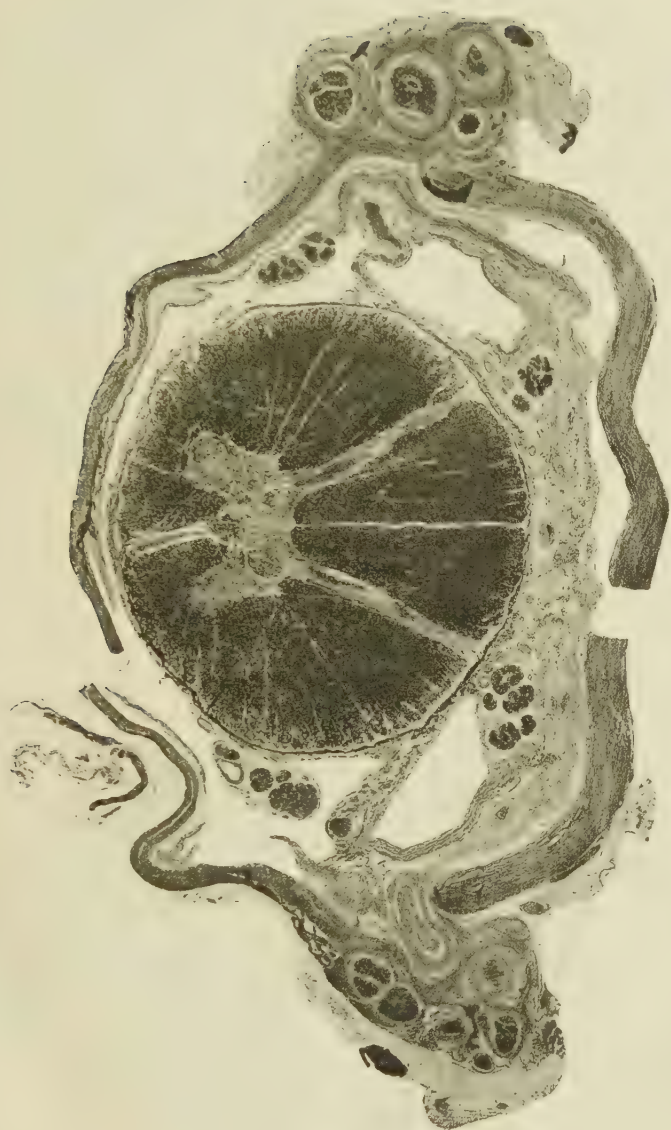


FIG. 4.



FIG. 5 — Gomme miliaire incluse dans la symphyse des méninges épaissies
FIG. 5. Demyélinisation marginale.



FIG. 6. — Exemple de radiculite au-dessous de l'anneau de pachyméningite : les racines, indurées et bien noires près de la moelle, subissent, dans la traversée du cul-de-sac radiculaire, une démyélinisation massive. Elles se régénèrent immédiatement après leur sortie des méninges.

FIG. 6.

PLANCHE IV.

Psychopneumate sphéroïdique (Observation II).

Fig. 1. — Comme ailleurs, vu dans la symphyse des mentiers épais.
 Démargination normale.

Fig. 2. — Exemple de radiculite au-dessous du niveau de pachymétrie.
 Les radicules radieuses et bien noires près de la moelle, subissent, dans la
 zone du radiculite, une démyélinisation massive. Elles se res-
 sentent immédiatement après leur sortie des moelles.



FIG. 5.



FIG. 6.

PLANCHE V.

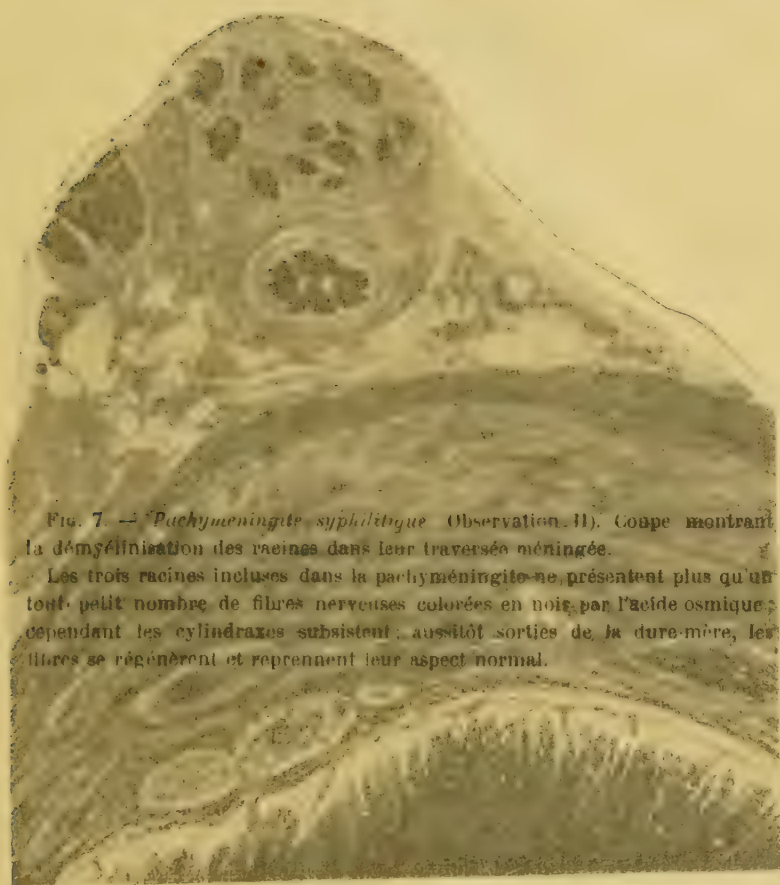


FIG. 7. — *Pachymeningite syphilitique* (Observation II). Coupe montrant la démyélinisation des racines dans leur traversée méningée.

Les trois racines incluses dans la pachyméningite ne présentent plus qu'un tout petit nombre de fibres nerveuses colorées en noir par l'acide osmique ; cependant les cylindres subsistent : aussitôt sorties de la dure-mère, les fibres se régénèrent et reprennent leur aspect normal.

FIG. 7.

Fig. 7. — Photographie optique (observation II). Coupe montrant la démyélinisation des racines dans leur traversée méningée.

Les trois racines incluses dans la paraffine n'ont pas présenté plus d'un tout petit nombre de fibres myélinisées en noir par l'acide osmique; cependant les cylindres subsistent aussitôt sortis de la dure mère, les fibres se régénèrent et reprennent leur aspect normal.



FIG. 7.

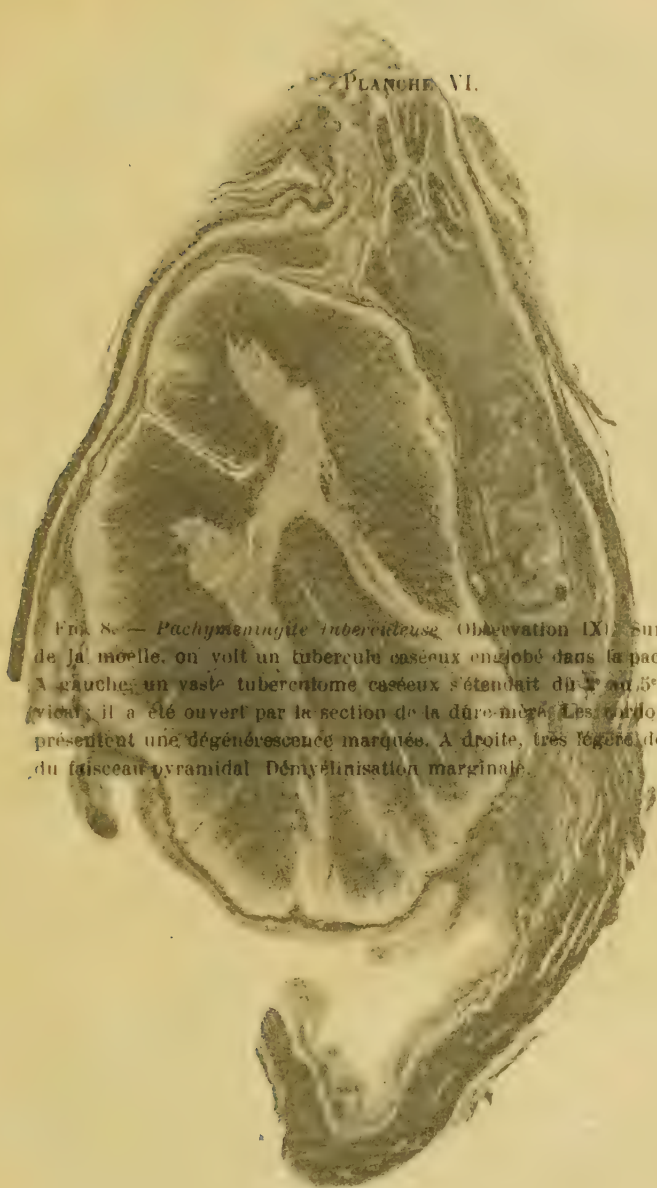


FIG. 8. — *Pachymeningite tuberculeuse* (Observation IX). Sur le côté droit de la moelle, on voit un tubercule caséux enrobé dans la pachyméningite. A gauche, un vaste tuberculome caséux s'étendait du 4^e au 5^e segment cervical; il a été ouvert par la section de la dure-mère. Les cordons postérieurs présentent une dégénérescence marquée. A droite, très légère dégénérescence du faisceau pyramidal. Dégénérescence marginale.

FIG. 8.

Fig. 8. — Pachymeniscus (Observation IX). Sur le côté droit de la moitié on voit en relief les deux angles du segment qui sont indépendamment séparés, et sur le segment est une ligne qui se prolonge par le centre de la moitié. Les angles postérieurs sont plus ou moins marqués. A droite des lignes transversales on trouve également l'insertion marquée.



FIG. 8.

PLANCHE VII.

Pachymeningitis tuberculense (Observation IX).

FIG. 9. — 3^e segment cervical. Vue du tuberculome développé dans l'espace sous arachnoïdien et qui s'étendait du 2^e au 3^e segment cervical.

Fig. 9.



FIG. 10. — Même coupe à plus fort grossissement, montrant l'infiltration embryonnaire des parois du tuberculome. Remarquer l'intégrité de la gaine myélinique, la démyélinisation marginale, l'infiltration des gaines lymphatiques des petits vaisseaux marginaux.

Fig. 10.

ANATOMIE DES TUBERCULES. Observation 17.

Fig. 9. — 3. segment cervical. 7. us du tubercule développé dans l'espace sous archonidien et du 2. au 3. segment cervical.

Fig. 10. — Même coupe à plus fort grossissement montrant l'infiltration empyreumatique des parois du tubercule. Remarquer l'intensité de la dureté à détermination marginale l'infiltration des kernes lymphatiques des petits vaisseaux marginaux.



FIG. 9.



FIG. 10.

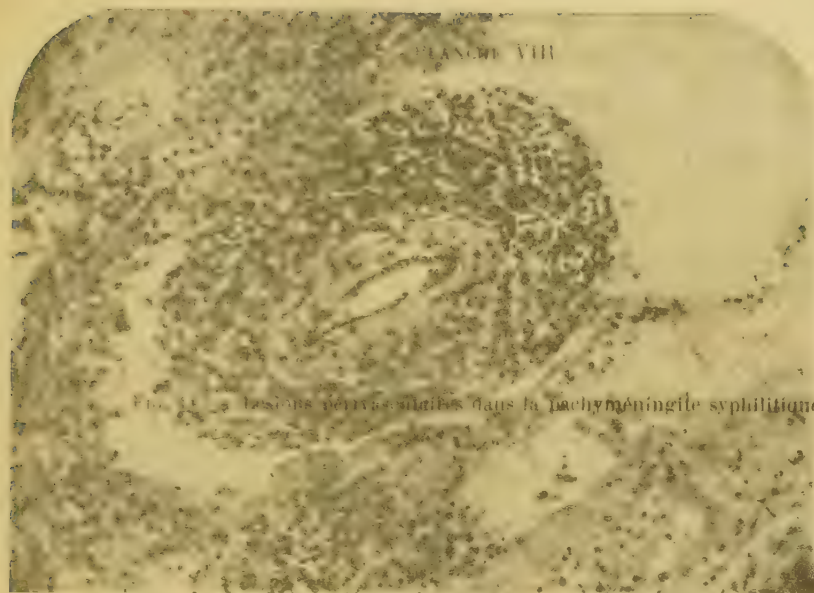


Fig. 11.

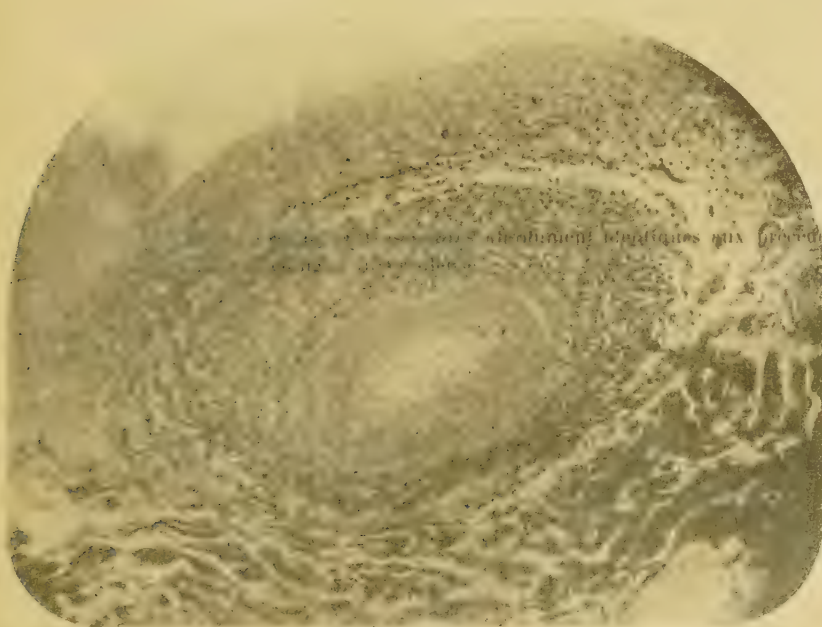


Fig. 12.

PLANCHE VIII

Figs. 11. — Lesions perivasculaires dans la pachymeningite épileptique.

Figs. 12. — Lésions perivasculaires absolument identiques aux précédentes dans la pachymeningite tuberculeuse.

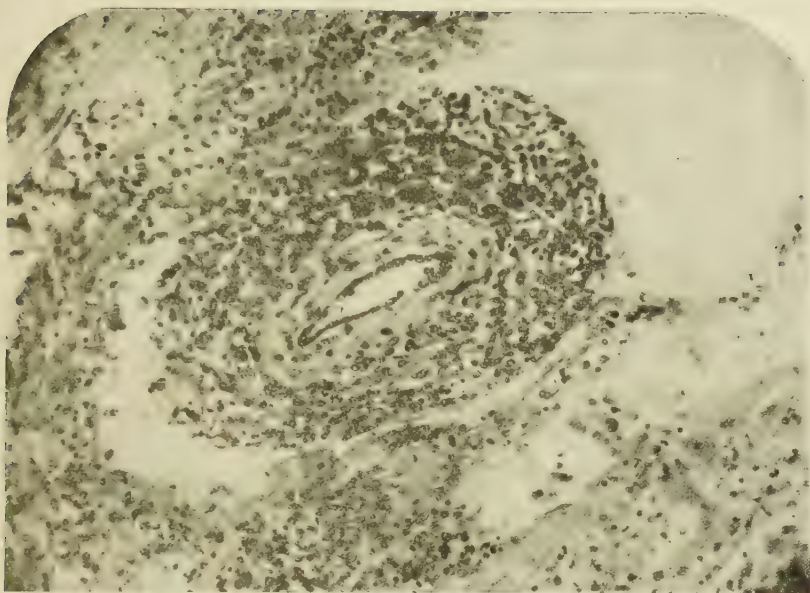


FIG. 11.

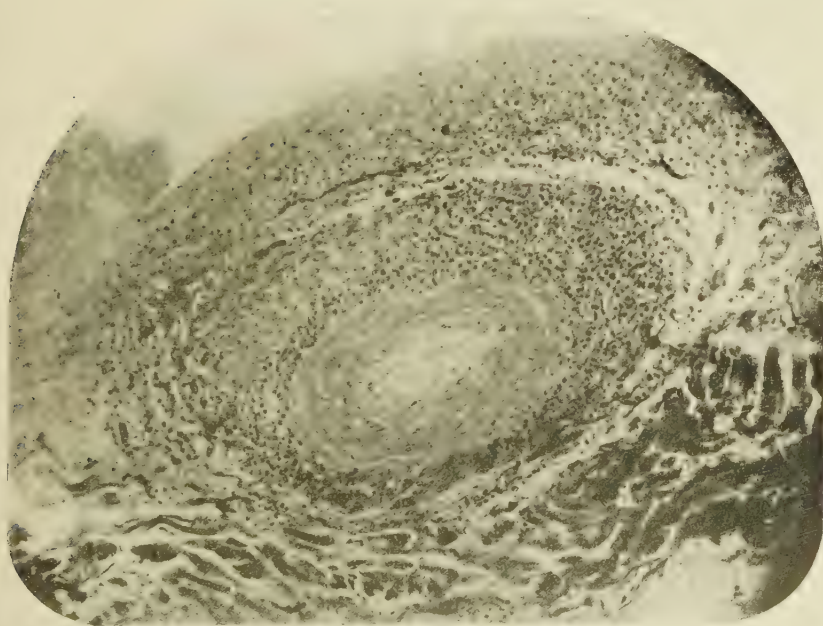


FIG. 12.

OBSERVATIONS

de la Clinique des maladies nerveuses de la Salpêtrière.

Observation I (personnelle).

La première partie de cette observation nous a été aimablement communiquée par M. le Dr JUMENTIÉ.

Amélie G..., femme Ch..., née en 1877, institutrice d'abord, puis employée des postes.

RÉSUMÉ. — Début de la maladie à l'âge de 21 ans (1898) par des douleurs violentes dans la nuque et les bras. Pendant 1 mois la malade a été obligée de garder le lit. Rémission complète pendant 3 ans. Seconde crise douloureuse en 1901, semblable à la précédente, mais beaucoup plus violente et accompagnée de contracture des muscles de la nuque et de manifestations spasmodiques du côté des membres supérieurs. Rémission complète durant 2 ans pendant lesquels la malade fait quelques cures à Nérès. Nouvelle rechute (troisième atteinte de la maladie) en 1905. Installation progressive et rapide de paralysie flasque aux membres supérieurs. Paraplégie spasmodique aux membres inférieurs. Escarres multiples et profondes. Etat général très grave. Hypoesthésie des membres inférieurs du tronc et des bras remontant jusqu'à C₈. Sensibilité profonde gravement atteinte. Durée : 2 ans. Amélioration progressive. Disparition complète de la paralysie

flasque aux membres supérieurs. Légère contracture aux membres inférieurs. La malade sort de l'hôpital à peu près guérie (1908). Quatrième rechute 2 ans après (1911). Paralyse flasque des bras. Paraplégie spasmodique aux membres inférieurs. Actuellement, état stationnaire.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — La mère et le père de la malade sont en vie et bien portant. Un de ses frères est mort de paralysie générale à l'âge de 34 ans. Les autres collatéraux, au nombre de 7, sont bien portant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Aucune fièvre éruptive dans la première enfance, les règles sont apparues à 14 ans. Très bien portante jusqu'à 16 ans. A cette époque, anémie profonde avec suspension des règles pendant deux ans. Elle eut une rechute au bout d'un an et resta anémique pendant quelques mois. Les années suivantes la malade est reprise d'anémie régulièrement à la fin de l'année scolaire (En ce moment elle était institutrice). Il n'y a aucun antécédent pouvant faire penser à la syphilis. Aucun signe d'éthylisme.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Elle quitte l'enseignement à 20 ans ne pouvant continuer ce métier trop fatiguant et entre dans les postes. A ce moment se place le début de l'affection, qui depuis a évolué avec des rémissions plus ou moins longues suivies de rechutes pouvant simuler des accidents morbides séparés, mais se rattachant en réalité à la même maladie. A cette époque, la malade a présenté de violentes douleurs à la nuque et aux bras. Ces douleurs étaient continues avec exacerbation et ont obligé la malade de garder le lit pendant un mois. Les mouvements étaient maladroits et gênés. Parfois, à la suite d'une douleur plus violente, le membre devenait raide. En écrivant, la malade se fatiguait vite, sa main perdait toute souplesse et elle était obligée de s'arrêter. Parfois survenaient des secousses musculaires douloureuses et très pénibles. Puis durant 3 ans la malade n'a pas présenté de phénomènes douloureux et ce n'est qu'en 1901 que s'est produit une nouvelle crise. Cette fois, les douleurs étaient encore plus intenses et s'accompagnaient de raideurs musculaires. La malade a également souffert

de la nuque et ici encore la douleur était compliquée de contracture faisant incliner la tête de la malade du côté gauche. Après la seconde crise, nouvelle rémission de 2 ans pendant laquelle elle fait 3 cures à Nérès et se croyant complètement guérie, se marie.

Au mois de novembre de cette année, nouvelle atteinte d'anémie et 3 mois après, en janvier 1905, apparition de symptômes qui n'existaient pas dans les crises précédentes.

La malade s'apercevait que le membre supérieur gauche, surtout la main, devenait faible. Les mouvements étaient lents et maladroits et, souvent la malade laissait échapper les objets qu'elle tenait à la main. Très rapidement, en une dizaine de jours, ces symptômes passaient au côté droit du corps. En même temps la malade ressentait un certain degré d'impotence et de lourdeur aux membres inférieurs. La marche devenait de plus en plus difficile et déterminait de vives douleurs. Ces symptômes allèrent en augmentant et le 15 mars 1905 la malade est entrée à la Salpêtrière, salle Pinel.

EXAMEN DE LA MALADE (mars 1905). — La malade est profondément anémiée. Les membres inférieurs sont complètement paralysés, les membres supérieurs moins atteints. On trouve un léger amaigrissement des membres du côté gauche par rapport à ceux du côté droit.

Motilité. — Les jambes sont fléchies sur les cuisses. Le seul mouvement volontaire qui est encore possible est la demi-flexion de la jambe droite sur la cuisse. Tout autre motilité volontaire est absolument abolie aux membres inférieurs. Les mouvements passifs, par contre, peuvent être effectués, mais montrent un certain degré de contracture musculaire.

Membres supérieurs. Les doigts présentent un léger degré de flexion, le pouce venant au contact de l'index. Tous les mouvements des doigts sont impossibles. La flexion et l'extension de la main peuvent être exécutés, mais ne présentent aucune force. Les muscles du bras sont affaiblis, cependant les fléchisseurs sont mieux conservés que les extenseurs. On ne trouve aucune trace de raideur musculaire, Il n'y a pas également d'atrophie.

D'une façon générale les membres du côté gauche du tronc sont

les plus atteints. Les muscles du tronc sont paralysés. Il y a de l'incontinence d'urines et de la constipation opiniâtre et rebelle. Aucun trouble moteur du côté des muscles de la tête.

Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux (radial et tricipital) sont abolis ; aux membres inférieurs : rotulien et achilléen très exagérés.

Sensibilité. — La malade ressent des douleurs violentes dans les membres inférieurs. Comme troubles de la sensibilité objective on constate une bande d'hypoesthésie très marquée à tous les modes de la sensibilité superficielle occupant le bord interne des deux bras (Domaine de C₆ et D₁). Cette hypoesthésie moins intense s'étend au tronc et aux membres inférieurs. En somme, troubles de la sensibilité à topographie radiculaire remontant jusqu'à C₆ sans dissociation. Le sens des attitudes est très touché aux membres inférieurs ; la malade ne se rend pas compte des mouvements imprimés aux orteils, au pied et même à la jambe. Il est à peu près intact aux membres supérieurs.

La sensibilité osseuse est presque abolie aux membres inférieurs, elle est affaiblie encore sur la tête du cubitus.

Le sens stéréognostique, difficile à examiner à cause de l'impotence de la malade, semble être profondément atteint.

L'examen électrique fait par M. Huet donne les résultats suivants. Membre supérieur droit : dans tout le domaine du nerf cubital DR partielle ; dans le domaine du nerf médian, réactions faradiques et galvaniques bonnes sans DR. Dans le domaine du nerf radial : pas de DR dans le long supinateur ; DR partielle dans les extenseurs des doigts, le cubital postérieur et triceps.

Réactions normales pour les nerfs musculo-cutané et circonflexe.

Membre supérieur gauche : DR partielle dans le nerf cubital et dans le nerf médian à la main seulement. Réactions normales dans les autres territoires.

Membres inférieurs : Aucun trouble de DR dans tous les muscles, mais des deux côtés réactions faradiques et galvaniques fortement diminuées. Pendant l'examen, mouvements réflexes involontaires comme dans les cas de compression médullaire ou de myélite transverse.

Rien à signaler du côté des autres organes.

La numération des globules rouges du sang a montré une anémie profonde — 3,200,000 hématies par m^3 .

Depuis l'entrée de la malade, la température oscille entre 37° - 38° .

L'état général s'est rapidement aggravé du fait de l'apparition d'une eschare sacrée large et profonde.

Le 21 juin 1905. — Etat général grave. Température à oscillations irrégulières, se maintient entre $37^{\circ}5$ - 39° . Elle atteint même parfois 40° . L'eschare a augmenté de dimension. Le sacrum est à nu. Depuis 2 mois il existe une cystite assez intense. Les autres symptômes sont sans modification.

10 octobre. — L'état général est toujours grave. Cependant on trouve une amélioration notable du côté des membres supérieurs, la plupart des mouvements sont revenus.

Depuis, l'état de la malade continue à s'améliorer. La fièvre tombe, les eschares se cicatrisent, les troubles paralytiques disparaissent.

Le 8 juin 1907. — Les membres supérieurs sont normaux comme motilité et comme sensibilité. Les réflexes tendineux (olécrânien et radial) sont exagérés. Les mouvements des membres inférieurs sont revenus en grande partie. Les réflexes tendineux rotulien et achilléen sont un peu exagérés. On trouve le signe de Babinski à gauche.

Le 7 avril 1908, la malade quitte l'hôpital étant complètement guérie de la paralysie des membres supérieurs, mais conservant un certain degré de contracture des membres inférieurs, l'obligeant de se servir de béquilles pour marcher.

En 1911, à la suite d'une grippe, il y a eu une nouvelle rechute et la malade est entrée à la Salpêtrière, salle Cruveilhier.

EXAMEN DE LA MALADE (mars 1912). — La malade présente de la paralysie flasque avec atrophie des membres supérieurs.

Paraplégie spasmodique aux membres inférieurs.

Les troubles de la sensibilité remontent jusqu'à la C7.

Motilité. — Membres supérieurs. — Les mouvements spontanés des bras sont en partie conservés. La malade peut les soulever jusqu'à la ligne horizontale, mais pas au-delà. La force musculaire est considérablement affaiblie surtout du côté gauche. Le deltoïde et les muscles de l'épaule sont légèrement atrophiés.

Les mouvements de l'avant-bras sont également conservés, mais leur force est très diminuée. Il n'y a que peu d'atrophie dans le biceps, le brachial antérieur et le triceps.

Les mouvements de la main et des doigts sont presque nuls. Cependant un certain degré d'extension de la main est encore passible, tandis que la flexion ne peut se produire. L'atrophie des muscles de l'avant-bras est facilement appréciable : elle prédomine surtout dans les fléchisseurs et le groupe interne.

La première phalange des doigts est en extension forcée sur les métacarpiens, les autres phalanges sont légèrement fléchies. Les mouvements des doigts sont à peu près abolis.

L'atrophie des muscles des éminences thenar, hypothénar et interosseux, est considérable.

Tous ces troubles sont à peu près symétriques avec un certain degré de prédominance à gauche.

Membres inférieurs. Il y a une forte contracture en extension-adduction. Toute excitation provoque des mouvements de défense aux membres inférieurs. Aucun mouvement spontané n'est possible.

Les muscles du tronc sont également paralysés.

Sensibilité. - Aux membres supérieurs on trouve une bande d'anesthésie à tous les modes de la sensibilité superficielle dans le domaine de C₈ et D₁.

Aux membres inférieurs, il y a de l'hypoesthésie plus accentuée à leur extrémité qu'à la racine. Cette hypoesthésie se propage, s'atténuant sur le tronc en remontant jusqu'à une ligne horizontale passant par les aisselles.

Le sens des attitudes est bien conservé.

Le sens stéréognostique est légèrement atteint.

Les vibrations du diapason ne sont pas perçues aux membres inférieurs. La sensibilité réapparaît à l'épine iliaque.

Aux membres supérieurs la perception vibratoire est abolie sur la tête du cubitus, affaiblie sur l'olecranon, normale sur l'apophyse stiloïde du radius.

Réflexes tendineux :

Tricipital est plus fort à gauche qu'à droite ;

Radial. Phénomène d'inversion des deux côtés ;

Cubito-pronateur normaux des deux côtés ;

Rotulien-spasmodique des deux côtés ;

Achilléen ne se produit pas et semble empêché par la contraction très intense.

Reflexes cutanés. — Le reflexe cutané-plantaire à gauche se fait en extension avec éventail.

Abdominal normal.

La ponction lombaire montre une légère lymphocytose avec une grande quantité d'albumine.

Réaction de Wassermann est restée négative.

Observation II (avec autopsie).

D'après la communication de MM. DÉJERINE et TINEL, à la
Société Neurologique, 1909.

Marguerite B. . ., âgée de 35 ans, blanchisseuse.

RÉSUMÉ. — La malade ne présente pas d'antécédents syphilitiques avérés.

Il y a 6 ans, elle a souffert de céphalée intense avec vomissements paroxystiques accompagnés de troubles de l'équilibre. Tous ces symptômes ont disparu au bout d'un an de séjour au lit. On ne peut retrouver à ce moment de manifestations douloureuses ou paralytiques aux membres supérieurs.

Actuellement elle entre à l'hôpital, présentant le même tableau clinique que précédemment. On constate de l'œdème papillaire. Il existe en plus une ébauche de syndrome de Brown-Séquard. Parésie légère à droite avec exagération des reflexes tendineux (rotulien, achilléen, tricipital) et signe de Babinski du même côté. Troubles de la sensibilité superficielle avec un certain degré de dissociation syringomyélique plus accusés à

gauche et remontant jusqu'à C₇. Troubles de la sensibilité profonde plus intense à droite. Aggravation rapide et progressive, malgré le traitement mercuriel. Des crises épileptiformes se reproduisent d'abord à quelques jours d'intervalle. Puis il y en a 3 à 4 par jour.

Il se produit une syncope durant près de 15 minutes et suivie de ralentissement considérable du pouls.

La malade perd complètement la vue. La ponction lombaire a montré une forte hypertension. Le liquide est clair, fortement albumineux avec quelques éléments figurés.

Cinq semaines après son entrée à l'hôpital on pratique une trépanation décompressive. Mort le surlendemain.

Autopsie. — Pachyméningite cervicale hypertrophique C₆D₆. Épaississement considérable des méninges au niveau du bulbe, des pédoncules cérébraux et du cervelet. Distension des ventricules latéraux avec aplatissement des circonvolutions.

Observation III (personnelle).

Jules L. . . , âgé de 58 ans, tonnelier.

Résumé. — Le malade a eu jadis un chancre considéré comme chancre mou. La maladie a débuté il y a trois ans, par de vives douleurs dans le bras gauche sans aucun trouble moteur. Ces douleurs ont cessé en quelques semaines. Un an après, sciatique du côté gauche. Les douleurs s'étendent ensuite au rachis, à l'épaule et au bras du même côté.

Le malade entre à l'hôpital. Il présente une monoplégie brachiale gauche. Il y a de la paralysie avec

atrophie des interosseux, des groupes thénar, hypo-thénar et du côté interne de l'avant-bras.

On trouve une bande d'anesthésie dans le territoire de C₈ et D₁, d'hypoesthésie dans le domaine C₆ C₇.

L'état des réflexes du membre atteint : radial faible, tricipital et cubito-pronateur abolis. Le membre supérieur droit est indemne. Aux membres inférieurs, on ne constate que de l'exagération des réflexes rotuliens. Pas de signe de Babinski. Quinze jours environ après l'entrée à l'hôpital, apparaît progressivement de la paraplégie spasmodique des membres inférieurs. Contracture musculaire (adduction, extension), rétention d'urines et de matières, exagération des réflexes rotuliens et achilléens, signe de Babinski bi-latéral. Hypoesthésie remontant jusqu'à C₇. Limite supérieure peu nette. Dissociation syringomyélique avec grave altération de la sensibilité profonde. Les troubles moteurs et sensitifs du côté du membre supérieur gauche restent stationnaires. Aggravation progressive de l'état du malade : augmentation de l'intensité de la contracture aux membres inférieurs.

L'atrophie s'accroît au membre supérieur. La dissociation syringomyélique au tronc fait place à une hypoesthésie à tous les modes. Le malade meurt hors de l'hôpital.

La ponction lombaire avait montré une lymphocytose abondante avec une très grande quantité d'albumine.

La réaction de Wassermann avait été positive.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — Rien de particulier à signaler.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Le malade est un ancien éthylique. Cependant, actuellement, les stigmates d'éthylisme ne sont pas très apparents : un peu de tremblement des mains, pas de cauchemars,

pas de pituites le matin. Le malade a eu jadis un chancre qu'on n'a pas considéré comme spécifique à l'hôpital du Midi, et de fait, on ne retrouve chez lui aucun autre antécédent syphilitique.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — La maladie a débuté il y a trois ans, par des douleurs dans le bras gauche. Ces douleurs étaient profondes, continues, avec exacerbation survenant par crises et irradiaient le long du bras. Elles n'ont duré que quelques semaines. Pendant un an, le malade est resté bien portant. Puis est survenue une sciatique gauche. Au mois de janvier dernier, cette douleur a gagné également le dos, l'épaule et le bras gauche. Les douleurs étaient semblables à celles dont a souffert le malade lors de la première atteinte de la maladie. Les exacerbations douloureuses survenaient à propos d'un effort, d'un étternuement ou d'un accès de toux.

EXAMEN DU MALADE (30 novembre 1911). — Les troubles moteurs et sensitifs portent exclusivement sur le membre supérieur gauche.

Motilité. — On constate de l'atrophie des muscles : interosseux, des éminences thénar et hypothénar, et du côté interne de l'avant-bras. Le bras est resté complètement intact. Les dernières phalanges des doigts sont à demi fléchies : leur extension complète demeure impossible.

La force musculaire des fléchisseurs des doigts est presque nulle. La flexion de la main est très affaiblie également.

L'extension est, par contre, mieux conservée. Il apparaît nettement que la force musculaire est beaucoup plus profondément atteinte qu'on ne pouvait le supposer d'après ce qui reste de tissu musculaire.

Sensibilité. — On trouve une bande d'anesthésie dans le domaine de C₈ et D₁. Une autre bande d'hypoesthésie dans le territoire C₇, C₈. Le sens articulaire n'est que peu atteint. Cependant le malade fait des erreurs en répondant quand on déplace les deux derniers doigts.

La sensibilité osseuse est atteinte seulement au niveau de la tête du cubitus où les vibrations du diapason sont mal perçues.

La sensibilité à la pression est abolie à l'avant-bras.

Le sens stéréognostique est très diminué. Les cercles de Weber extrêmement élargis (4 centimètres).

Réflexes. — Le réflexe radial est faible. Le réflexe trécapital et cubito-pronateur abolis.

Il n'y a pas de troubles moteurs ou sensitifs du côté des autres membres. On constate seulement de l'exagération des réflexes rotuliens, mais pas de signe de Babinski.

Examen du 21 décembre. — Quinze jours après l'entrée à l'hôpital, on voit s'établir une paraplégie spasmodique avec rétention d'urines et des matières. La contracture est intense. Il y a des mouvements réflexes de défense. On trouve le signe de Babinski bilatérale. Le membre supérieur gauche est toujours à peu près dans le même état. Le membre supérieur droit reste indemne. Les réflexes cutané abdominal et crémastérien sont abolis.

Sensibilité. — Au membre supérieur gauche, il n'y a pas de modifications. Mais on constate en plus une hypoesthésie tactile légère, des membres inférieurs et du tronc remontant jusqu'à C⁸. Analgésie et anesthésie thermique dont la limite supérieure est peu nette, mais se trouve plus bas que celle de l'hypoesthésie tactile.

La sensibilité profonde est très atteinte :

La sensibilité osseuse est abolie aux membres inférieurs et au bassin et n'apparaît que dans les fausses côtes. La notion de position est très touchée aux orteils, au cou de pied et au genou.

La sensibilité à la pression est supprimée jusqu'à l'ombilic.

Examen électrique du 29 novembre 1911 (avant la paraplégie) fait par M. Bourguignon, a montré de la DR dans les muscles suivants : 1° Tous les muscles de la main ;

2° A l'avant-bras, dans le domaine du médian et cubital. Tous les autres muscles ont des réactions normales.

La ponction lombaire a montré la présence de quelques éléments figurés et une grande quantité d'albumine.

La réaction de Wasserman est positive.

L'examen du malade du mois de mars 1912, a montré une aggravation considérable des symptômes.

L'atrophie musculaire du bras est plus accusée.

La contracture des membres inférieurs est plus intense. Ils sont le siège de mouvements involontaires très pénibles. Une injection intra-veineuse de 30 centigrammes d'arséno-benzol a été faite sans amener de résultats bien appréciables.

Les troubles de la sensibilité sont plus accusés et la dissociation syringomyélique a complètement disparu et a été remplacée par une hypoesthésie globale.

La mort est survenue à la suite d'une broncho-pneumonie.

L'autopsie n'a pu être pratiquée.

Observations IV et V.

MM. HERYER et MICHEL REGNARD (Travail du service de M. le professeur Dejerine, *Revue Neurologique*, 30 mars 1912).

I. — Les deux malades que nous présentons à la Société ont été observés par nous dans le service de M. le professeur Dejerine.

La première est venue consulter en janvier 1912 pour des douleurs de la nuque et des membres supérieurs.

Mlle P..., Marie, professeur de piano, est âgée de 42 ans. Jusqu'à la fin de l'année 1910, elle a été bien portante et nous n'avons pu relever chez elle aucun antécédent spécifique. On ne trouve dans son histoire pathologique que des névralgies faciales éprouvées par la malade en 1900.

Le début des accidents actuels remonte en décembre 1910. Le 9 décembre elle ressentit brusquement des douleurs violentes dans la nuque, l'épaule, la région deltoïdienne du côté droit, puis dans le bras, l'avant-bras et la main.

En même temps et les jours suivants la force diminua dans le membre supérieur droit; la malade ne pouvait soulever le bras pour se coiffer. Pendant une semaine elle dut garder le lit, chaque mouvement du bras déterminant des douleurs dans la région cervicale.

Au bout d'une semaine, les douleurs furent moins vives, mais les mouvements restèrent limités; l'abduction du bras était impossible, la flexion de l'avant-bras sur le bras, pénible et incomplète. Jusqu'en octobre 1911 elle dut tenir le bras en écharpe.

A partir du mois de mai, après des traitements électriques divers, la malade nota une amélioration progressive; les mouvements revinrent peu à peu et en même temps que les douleurs diminuèrent la malade put recommencer à se coiffer.

De nouveau, en décembre 1911, les douleurs reparurent à la nuque, dans la région interscapulaire, et irradièrent dans le bras droit jusqu'à la main, où elles furent vives, surtout dans l'index et le médius. Quelques douleurs par accès survinrent aussi dans le membre inférieur gauche. Enfin, aux membres inférieurs, la malade se plaignit de pincements, de tiraillements, mais aucun trouble net de la marche ne se produisit.

A l'examen (20 février 1912), la *force musculaire* du membre supérieur droit est très diminuée dans le deltoïde, dans le triceps et le biceps; les mouvements des fléchisseurs des doigts paraissent diminués, mais en réalité sont limités par les douleurs qu'éprouve la malade dans le moindre effort de n'importe quel segment du membre; les petits muscles de la main : adducteur du pouce et interosseux, paraissent aussi un peu affaiblis.

Dans le membre supérieur gauche la force des différents segments du membre est bien conservée par rapport au côté droit.

Aux membres inférieurs, aucun trouble et aucune diminution de la force.

L'examen électrique (M. Rieder) montre des deux côtés une diminution de la contractilité faradique dans le deltoïde et le triceps seulement.

Réflexes. — Aux deux membres supérieurs :

Les réflexes radiaux, cubitiaux et des fléchisseurs sont vifs et égaux.

Le réflexe olécranien est inversé des deux côtés, c'est-à dire qu'à la percussion du tendon du triceps ou de l'olécranc, au lieu d'obtenir une extension de l'avant-bras sur le bras on obtient une flexion nette.

Aux membres inférieurs les réflexes patellaire et achilléens sont vifs des deux côtés, et du côté gauche seulement on obtient, en recherchant le réflexe cutané plantaire, une extension du gros orteil avec abduction du petit orteil et contraction du fascia lata, c'est-à dire un signe de Babinski complet.

Les réflexes cutanés abdominaux sont faibles mais existent.

Sensibilité. — D'abord il existe une douleur vive au niveau de la nuque et dans les membres supérieurs des deux côtés quand la

malade se mouche. Ce petit symptôme est analogue au signe de l'éternuement qu'à décrit M. Dejerine.

Douleur encore à la pression des deux côtés dans la région sus-claviculaire.

Enfin, il existe des troubles objectifs.

Hypoesthésie nette du côté droit à tous les modes, tact, douleur, chaleur dans le domaine de C_4 et C_5 , c'est-à-dire sur une bande le long du bord externe de l'avant-bras et de la main ainsi que sur le pouce, l'index et le médus.

La sensibilité vibratoire et la notion de position conservées.

Pas de trouble du sens stéréognostique, cependant surtout au médus, la malade palpant des objets, des étoffes, des cheveux, les trouve beaucoup plus épais qu'en palpant avec la main gauche.

Il n'existe aucun trouble des sphincters, aucun trouble oculaire : pas de signe d'Argyll.

La santé générale est bonne ; cependant la malade dit avoir un peu maigri.

Enfin, il existe une douleur nette à la percussion de la VI^e vertèbre verticale.

II. — Le deuxième malade, G..., âgé de 49 ans, débitant de tabac, est marié ; sa femme a fait une fausse couche ; mais il ne présente aucun antécédent spécifique ; sauf un peu d'éthylisme, on ne trouve chez lui aucune tare morbide antérieure à la maladie actuelle.

Il fait remonter les accidents qu'il présente à quatre ans et les fait dater d'une insolation à la suite de laquelle il fut atteint d'un état grippal qui le força à s'aliter quelques jours.

Aussitôt après il commença à souffrir dans la nuque et se plaignit d'un torticolis tenace qui dura dix-huit mois. Son torticolis s'améliorait un peu quand son membre supérieur droit se paralysa progressivement ; puis la paralysie s'installa dans le membre supérieur gauche, puis dans les membres inférieurs. Il resta quadriplégique pendant trois mois avec des troubles de la miction.

Puis, peu à peu, les mouvements des membres inférieurs revinrent complètement, mais ceux des membres supérieurs restèrent toujours difficiles.

Quand l'un de nous le vit pour la première fois, en octobre 1910, la marche était bonne, mais l'abduction et l'élévation des bras étaient pénibles et incomplètes : les réflexes tendineux des membres inférieurs étaient vifs.

En mars 1911, à la suite d'une chute de voiture, les douleurs reparurent à la nuque et dans les membres supérieurs, douleurs continues avec proxysmes à la toux et à l'éternuement. En même temps la paralysie reparut progressivement.

Actuellement (février 1912) le malade est quadriplégique.

La paraplégie spasmodique des membres inférieurs est très accentuée : à droite il existe une contracture de la jambe en demi-flexion. A gauche, les mouvements sont possibles, le malade pouvant marcher un peu à cloche-pied.

L'élément spasmodique l'emporte beaucoup sur l'élément paralytique, car la force musculaire des différents segments des membres inférieurs paraît normale. Il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Aux membres supérieurs il existe une atrophie musculaire à type scapulo-huméral pas très accusée, mais pourtant nette. De plus, il y a une demi-ankylose de l'articulation scapulo-humérale des deux côtés avec craquements et la demi-rigidité de l'articulation rend difficile l'exploration de la force du deltoïde. Pourtant celui-ci paraît nettement affaibli dans l'abduction du bras.

Le biceps, le brachial antérieur, le long supinateur, sont très affaiblis des deux côtés. Le triceps est faible mais pourtant mieux conservé.

Les extenseurs du poignet et des doigts sont affaiblis à gauche, davantage encore à droite. Au contraire, les fléchisseurs de la main et des doigts, l'adducteur du pouce et les interosseux sont bien conservés.

Il existe quelques secousses spasmodiques spontanées dans le biceps.

Examen électrique (M. Bourguignon). — Hypo-excitabilité galvanique et faradique sans D. R. dans tous les nerfs et muscles des deux côtés, mais plus marquée à droite qu'à gauche. La contracture rend difficile l'évaluation de cette hypo-excitabilité

Réflexes. — Aux membres inférieurs le rotulien gauche est très vif ; le droit est masqué par la contracture, mais existe.

Le réflexe achilléen est très vif des deux côtés.

Trépidation spinale bilatérale.

Signe de Babinski avec éventail des deux côtés.

Les réflexes crémastériens et abdominaux existent.

Pas de réflexes cutanés de défense.

Aux membres supérieurs :

Le réflexe olécranien est très vif des deux côtés.

Les réflexes cubito-pronateur et des fléchisseurs sont vifs.

Réflexe radial : à gauche la percussion de l'apophyse styloïde du cubitus détermine une très faible contraction à peine visible du biceps sans qu'il y ait de flexion de l'avant-bras sur le bras, et, au contraire, il se produit une forte contraction des fléchisseurs de la main et des doigts. De ce côté donc l'inversion du réflexe radial est presque complète. A droite, l'inversion est complète, car il n'y a que la contraction des fléchisseurs sans qu'on puisse voir de contraction du biceps ni du long supinateur.

Sensibilité. — Douleurs vives à la toux et à l'éternuement, à la nuque et dans les deux membres supérieurs.

Douleur à la pression du creux sus-claviculaire de chaque côté.

Hypoesthésie à tous les modes tact, douleur, température des deux côtés, dans le domaine C₁, C₂, C₃, c'est-à-dire dans une bande qui part de l'épaule droite, descend le long du bord externe du bras, de l'avant-bras et de la main jusqu'au ponce, à l'index et au médius.

La sensibilité vibratoire est peu touchée ; mais la notion de position des doigts, la sensibilité à la pression et le sens stéréognostique sont troublés dans le même domaine.

Il existe des troubles des sphincters : miction lente et difficile.

Quelques troubles vaso-moteurs : les mains et les pieds sont cyanosés.

Rien à la langue, à la face, aux yeux : pas de signe d'Argyll Robertson.

Pas de leucoplasie buccale.

A la percussion de la VI^e vertèbre cervicale, douleur assez vive.

La réaction de Wassermann a été négative chez nos deux malades.

La ponction lombaire chez tous deux présente le syndrome liquidien de compression décrit par MM. Sicard, Foix et Salin : liquide clair un peu hypertendu, beaucoup d'albumine, réduction légère de la liqueur de Fehling, faible lymphocytose ; à la cellule de Nageotte, cinq lymphocytes chez la première malade, six chez le second.

La radiographie de la région cervicale a été faite chez tous deux, et malgré la douleur qu'ils présentent au niveau de la VI^e vertèbre cervicale, elle n'a décelé aucune lésion osseuse.

Observation VI (Personnelle).

Albertine M. . . , âgée de 33 ans, couturière.

RÉSUMÉ. — La malade a eu dans sa jeunesse des crises hystériques. Vers l'âge de 28 ans, elle a présenté des ulcérations sur les amygdales, qui n'ont été suivies d'aucun autre symptôme. Il n'y a pas d'antécédents syphilitiques. Quatre ans après la malade a de nouveau des crises nerveuses semblant être hystériques et qui sont suivies de paralysie transitoire du bras droit. En même temps apparaissent quelques symptômes méningitiques : céphalée, vomissement, altération du caractère. A la suite d'une crise plus violente, que d'habitude, accompagnée de délire, s'installe une hémiplegie droite transitoire. Les crises nerveuses se reproduisent toujours suivies de paralysie du bras droit, qui ne disparaît plus complètement. Progressivement, la faiblesse du bras augmente et la paralysie gagne le membre inférieur du même côté. La malade entre à la Salpêtrière. Il existe à ce moment une hémiplegie droite indiscutablement organique. Divers troubles du côté des nerfs crâniens, une hémianesthésie droite, du tremblement intentionnel, de

l'incoordination des mouvements et du nystagmus. Parfois apparaissent des troubles méningés. L'évolution présente des rémissions et des aggravations alternatives. Les troubles cérébraux s'atténuent graduellement tandis que la paralysie du bras droit s'aggrave et apparaît une **paraplégie spasmodique**.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — Les parents de la malade sont morts lorsqu'elle était en bas âge.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Il n'y a pas à signaler d'importantes maladies dans l'enfance. A partir de 14 ans jusqu'à 19 ans, la malade a présenté des crises hystériques bien caractérisées. Elles ont disparu au moment du mariage et ne se reproduisirent qu'une dizaine d'années plus tard.

A 24 ans, la malade accouche d'une fille bien constituée et qui se porte bien actuellement.

A 28 ans, elle présente des ulcérations aux amygdales, de nature indéterminées. Elles ont été soignées par un traitement local et ont guéri en trois ou quatre mois.

Il n'y a pas eu d'autres ulcérations buccales ni aucune éruption sur le corps. On ne retrouve pas d'antécédents pouvant faire penser à la syphilis. La malade n'a jamais fait de fausses-couches.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Le début de la maladie actuelle remonte à 6 ans. A ce moment ont apparu des crises nerveuses considérées comme hystériques et qui étaient suivies de paralysie transitoire du bras droit. En même temps la malade commençait à souffrir de céphalées frontale et occipitale extrêmement intenses. A un certain moment ont apparu des vomissements paroxystiques très violents et persistants. La malade a dû garder le lit et on lui a appliqué de la glace sur la tête et l'abdomen. Son caractère s'est considérablement modifié, elle faisait des reproches injustifiés à son entourage et a présenté quelques idées de suicide et une irritabilité extrême.

Pendant deux ans environ, elle continue à avoir des crises nerveuses qui s'accompagnent toujours de paralysie du bras droit.

Ces paralysies disparaissent en 15 à 20 jours et semblent céder sous l'influence de séances d'hypnotisme faites par le médecin de la famille. A la suite d'une crise plus violente que d'habitude et accompagnée de délire, s'installe une hémiplegie droite qui disparaît ensuite au cours d'un voyage entrepris pour distraire la malade. Cependant elle continue à présenter des crises déjà signalées et qui sont toujours suivies de paralysie du bras droit. Mais dans les intervalles, le membre atteint ne reprend plus toute sa motilité normale et la malade souffre fréquemment de céphalée intense. Progressivement la faiblesse du bras droit s'aggrave et la paralysie s'étend au membre inférieur du même côté. A ce moment, la malade entre à la Salpêtrière. Elle se plaint d'une céphalée intense et continue.

Au réveil, se produisent des vomissements. On constate une constipation opiniâtre. Il existe quelques troubles psychiques, des paralysies multiples ne pouvant être rapportés à un foyer unique, des troubles sensitifs divers.

EXAMEN DE LA MALADE octobre 1906. — *Motilité.* — Hémiplegie droite. Le bras droit est incapable d'aucun mouvement. Seul persiste un peu de flexion et d'extension des doigts. Sa jambe du même côté est également paralysée. Il n'y a pas trace de contraction aux membres atteints.

Du côté gauche, on constate une légère diminution de la force musculaire, mais il n'y a pas de parésie proprement dite.

Il existe une série de symptômes du côté des nerfs craniens :

Paralysie faciale gauche, présentant les caractères d'une paralysie périphérique.

Parésie de l'hypoglosse du même côté.

L'examen du larynx montre l'insuffisance de l'occlusion de la glotte ligamenteuse et le peu de tension de la corde vocale gauche.

A l'examen des yeux, on constate de la paralysie du muscle droit interne de l'œil droit, de la diminution du réflexe pupillaire à la lumière du même côté, un certain degré de décoloration des papilles optiques, un peu de rétrécissement du champ visuel. Il existe du nystagmus dans les mouvements de latéralité.

La mastication est lente et défectueuse. La déglutition des solides se fait avec une très grande difficulté. La malade est obligée de boire pour faire descendre le bol alimentaire dans l'œsophage.

MOTILITÉ RÉFLEXE. — Aux membres supérieurs on ne constate pas de modifications pathologiques.

Aux membres inférieurs, par contre, il existe des réactions spasmodiques plus intenses du côté droit, où l'on peut provoquer facilement de la trépidation spinale.

Le réflexe massétéрин est aboli.

Les réflexes cutanés abdominaux n'existent pas également. On constate le signe de Babinski à droite, il n'est pas net du côté gauche.

Céphalée occipitale fréquente et *dolours à la pression* des apophyses épineuses de la région cervicale.

Sensibilité. — Sur toute la moitié droite du corps et s'étendant sur la face on trouve de l'hypoesthésie se traduisant par une diminution très légère de la sensibilité tactile et un trouble beaucoup plus intense de la sensibilité à la piqure et à la température.

Le sens stéréognostique est aboli des deux côtés.

Il existe une diminution de l'acuité visuelle bilatérale.

Les mêmes constatations sont faites pour l'audition.

Troubles urinaires. — La malade présente parfois des besoins impérieux d'uriner, alternant avec des périodes de rétention.

Troubles vaso-moteurs existent au membre inférieur droit, se traduisant par de la cyanose et du refroidissement.

Troubles psychiques. — La malade présente un facies immobile. L'intelligence est paresseuse. La mémoire légèrement affaiblie. Elle a des cauchemars et se réveille fréquemment en sursaut.

La parole est lente et monotone sans scandation ni explosion. La ponction lombaire a montré une certaine hypertension du liquide céphalo-rachidien, une lymphocytose abondante et la présence d'une grande quantité d'albumine.

L'examen de la malade fait un mois plus tard a montré les modifications suivantes :

La paralysie faciale gauche a disparu.

L'hémiplégie droite persiste et on constate en plus un certain degré d'atrophie des membres atteints.

L'avant bras est en flexion sur le bras : les doigts repliés dans la paume. Le membre inférieur est en extension.

La jambe gauche est légèrement parésiée. La marche et la station debout sont impossibles.

Il existe du tremblement intentionnel très net et de l'incoordination des mouvements des membres du côté droit.

Les troubles sensitifs sont sans modification. La recherche complémentaire a montré des troubles marqués du sens des attitudes et de la sensibilité osseuse du côté droit.

Depuis, la malade a présenté les mêmes troubles que précédemment. Cependant, on a constaté souvent des modifications dans la distribution de la paralysie et l'apparition de contractures transitoires aux membres supérieurs et inférieurs.

La même variabilité des troubles a été constatée par rapport à la sensibilité.

La malade souffrait parfois de céphalée, et de temps à autre se produisaient des vomissements paroxystiques.

En somme, l'état général s'est progressivement amélioré.

Le membre supérieur droit a récupéré tous les mouvements, excepté celui d'élévation du bras. La force musculaire cependant restait à peu près nulle. Du côté gauche, on ne constatait que de la faiblesse des fléchisseurs des doigts.

La paralysie de la jambe droite ne s'est pas sensiblement améliorée, la jambe gauche est à peu près normale.

Cette amélioration n'a été que passagère, et *en 1912 la malade présente les symptômes suivants* :

Les membres inférieurs sont atteints de paraplégie spasmodique. Aucun mouvement n'est possible.

Les réflexes tendineux sont exagérés. Il y a du clonus du pied et le signe de Babinski des deux côtés.

Paralysie et impotence presque absolue du membre supérieur droit. Il présente un certain degré de contracture dissociée dans les fléchisseurs de la main et de l'avant-bras.

Les muscles de l'épaule et du bras, par contre, sont légèrement atrophiés.

Quand la malade fléchit les doigts, il lui est à peu près impossible de les étendre ensuite presque comme dans la myotonie.

Le membre supérieur gauche est beaucoup moins atteint.

On ne constate qu'un peu de gêne et de faiblesse des mouvements.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont forts.

Le réflexe olécranien droit présente une inversion nette.

Sensibilité. — Il existe une hypoesthésie diffuse, occupant les membres inférieurs, le tronc et les bras sans limite précise ni distribution nettement radiculaire.

Troubles d'astéréognosie bilatéraux.

La sensibilité profonde est également altérée tant pour la pression que pour les vibrations du diapason et le sens des attitudes.

Les autres phénomènes bulbares et cérébraux précédemment signalés ont complètement disparu. Seulement on constate à l'examen des yeux du nystagmus latéral léger et de la faiblesse des réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation.

Observation VII

Communiquée par M. le Dr TINEL.

Marguerite N..., âgée de 58 ans, femme de ménage.

RÉSUMÉ. — Il y a dix ans, la malade a souffert de douleurs violentes dans le bras droit. Ces douleurs ont disparu par le traitement mercuriel. Quelque temps après apparaissait une surdité bilatérale passagère. Depuis 18 mois, la malade a remarqué de l'affaiblissement du bras droit. En même temps survenaient de la céphalée occipitale, des vertiges et des troubles de l'équilibre. Les membres inférieurs ont présenté des phénomènes parétiques accompagnés d'incontinence d'urines. Puis s'est établie brusquement une paraplégie spasmodique absolue.

Examen. — Paralysie avec contracture en flexion du membre supérieur droit. Atrophie des muscles de l'éminence thénar.

Parésie légère du membre supérieur gauche.

Paraplégie spasmodique aux membres inférieurs avec contracture en flexion, incontinence d'urines, escarre sacrée.

Paralysie du facial et de l'hypoglosse à droite.

Myosis bilatéral avec prédominance à droite.

Bande d'anesthésie sur le bord interne du bras droit.

Hypoesthésie aux membres inférieurs et sur la moitié gauche du thorax.

Autopsie. — Pachyméningite cervicale hypertrophique avec de très importantes lésions médullaires au même niveau. Épaississement des méninges de la base au niveau du bulbe et de la protubérance.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — Le père et la mère de la malade sont morts de maladies indéterminées. Elle a eu 7 frères et sœurs dont 6 sont morts dans la jeunesse.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — La malade n'a jamais joui d'une bonne santé. Son enfance a été malade. Les règles sont apparues tardivement. A 23 ans, elle a eu une fluxion de poitrine grave et prolongée.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Il y a dix ans, la malade a souffert de douleurs du bras droit assez violentes, pour qu'on ait débattu la question d'une intervention chirurgicale. Cependant ces douleurs ont cédé à trois mois de traitement mercuriel intensif. Quelque temps après est apparu une surdité bilatérale très accusée mais transitoire.

Depuis, la malade s'est bien portée. Il y a 18 mois seulement, elle s'est aperçue que son bras droit s'affaiblissait progressivement. En même temps apparaissaient des vertiges et une céphalée occipitale pas très intense. Quelques jours plus tard, la malade a ressenti de la faiblesse de la jambe droite qui fléchissait sous elle.

Les vertiges devenaient de plus en plus forts ; ils survenaient par crises et se reproduisaient plusieurs fois par jour. Le trouble de l'équilibre était assez fort pour provoquer la chute de la malade, si elle n'avait pas le temps de s'appuyer à un meuble. Quatre mois plus tard est apparue de l'incontinence d'urines.

Ce dernier symptôme détermine la malade à entrer à l'hôpital. Elle y reste pendant 3 mois, et son état s'améliore progressivement. Cette évolution favorable a été interrompue par l'apparition brusque d'une paraplégie spasmodique. La malade a été soudainement frappée d'une impotence complète des membres inférieurs au moment où elle montait sur son lit. Depuis, aucun mouvement des jambes n'est plus possible. Une escarre sacrée s'est formée en quelques jours. La parésie du bras droit est devenue plus intense, à ce moment la malade a été transférée à la Salpêtrière.

EXAMEN DE LA MALADE. — *Motilité.* — Au membre supérieur droit aucun mouvement n'est plus possible. Il existe une contracture intense. Le bras est accolé au tronc, l'avant bras à demi fléchi, les doigts sont repliés dans la paume. On constate une atrophie notable des muscles de l'éminence thenar. Le court abducteur du pouce est surtout atteint. Les autres muscles paraissent indemnes.

Au bras gauche on trouve une certaine diminution de la motilité volontaire et de la force musculaire, mais il n'y a pas d'atrophie appréciable.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont exagérés des deux côtés.

Les membres inférieurs sont atteints de paraplégie spasmodique. Aucun mouvement n'est possible.

Les cuisses sont fléchies à angle droit sur le tronc et les jambes pliées sous les cuisses. La contracture n'est pas très intense et on peut parvenir à étendre les jambes.

Les réflexes tendineux sont exagérés. La percussion des tendons rotuliens et achilléens amène une réaction spasmodique.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension des deux côtés. Les muscles du tronc ne présentent pas de contraction volontaire.

Les sphincters sont paralysés.

Il existe une paralysie faciale droite. La bouche est déviée à gauche, la commissure droite est abaissée. L'œil droit ne peut être fermé isolément.

La langue présente quelques troubles parétiques. Les mouvements à droite sont très limités. Il y a de l'impossibilité de rouler la langue en gouttière.

L'examen des yeux montre un myosis bilatéral, mais qui est beaucoup plus intense à droite.

Sensibilité. — Le membre supérieur droit présente une bande d'anesthésie à tous les modes de la sensibilité superficielle dans le territoire de C₈ et D₁.

Aux membres inférieurs on trouve de l'hypoesthésie plus accentuée à l'extrémité du membre qu'à leur racine. Elle s'étend encore sur la moitié droite du tronc remontant jusqu'à la racine du membre supérieur.

Troubles trophiques. — Il existe une eschare lombo-sacrée.

La parole est lente, mais il n'y a pas de dysarthrie.

La ponction lombaire montre une lymphocytose abondante avec une grande quantité d'albumine dans le liquide.

La mort a été due à l'infection des eschares.

Autopsie : pachyméningite cervicale hypertrophique avec des lésions du parenchyme médullaire au niveau de C₈.

Il existe un certain degré d'épaississement des méninges au niveau du bulbe et de la protubérance.

Observation VIII (Personnelle).

Marius Fr. . . , âgé de 24 ans.

Résumé. — Début de l'affection il y a 2 ans, sans douleurs. Parésie et atrophie progressive des muscles de la partie postérieure du cou du côté droit, de l'épaule et du bras correspondants. Aux membres inférieurs, seulement exagérations des réflexes et signe de Babinski. Il existe de l'hypoesthésie du bras droit et une dissociation syringomyélique dans la moitié gauche du tronc. Cette dernière a disparu ensuite en faisant place à une hypoesthésie à tous les modes.

Antécédents héréditaires et personnels. — Le malade est né d'un père syphilitique qui avait été infecté 3 ans auparavant. La

mère a présenté également des accidents syphilitiques indiseutables.

Le malade est sourd-muet de naissance. De ce fait, il est assez difficile de rétablir son anamnèse.

Il est marié, mais n'a pas eu d'enfants.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Le début de l'affection remonte à 2 ans et, autant qu'on a pu s'en rendre compte, s'est fait sans douleurs. Le premier symptôme constaté a été de la faiblesse progressive du membre supérieur droit.

EXAMEN DU MALADE. — *Motilité.* — Actuellement, on constate au membre supérieur droit de l'atrophie appréciable des muscles triceps et biceps, du deltoïde et des scapulo-huméraux. Une atrophie légère du trapèze et du sterno-mastoldien. Les muscles de l'avant-bras et de la main sont intacts.

La force musculaire est sensiblement affaiblie dans les mouvements d'élévation du bras et dans la flexion et l'extension de l'avant-bras. Tous les mouvements actifs sont possibles. On ne constate aucune raideur musculaire dans l'exécution des mouvements passifs.

Le membre supérieur gauche est intact.

Les membres inférieurs ne présentent ni atrophie ni diminution de la force musculaire.

L'examen des réflexes du membre supérieur atteint montre l'abolition des réflexes radial et tricipital et la conservation du cubital. Du côté opposé on ne constate pas de modifications pathologiques.

Aux membres inférieurs il existe une exagération des réflexes rotuliens et achilleens. On détermine facilement du clonus du pied des deux côtés.

Par contre, le réflexe cutané plantaire se fait en extension seulement du côté gauche.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont normaux.

Les pupilles réagissent normalement à la lumière. On constate un peu d'inégalité pupillaire ; celle du côté droit est plus grande que l'autre.

La sensibilité a été examinée à deux reprises.

Lors du premier examen, fait au mois de février, on a trouvé une bande d'anesthésie notable le long du bord externe du membre supérieur droit dans le domaine de G_5-G_7 . Du côté externe du bras des troubles sensitifs étaient moins accusés.

Sur la moitié gauche du tronc et descendant sur le membre inférieur correspondant il existait de l'hypoesthésie dans la perception de la piqure et de la température. La sensibilité au tact, par contre, n'était pas altérée.

Un second examen fait 4 mois plus tard a montré que l'intensité et la topographie de l'anesthésie au bras droit est resté sans modifications. Par contre, la dissociation de la sensibilité constatée sur la moitié gauche du tronc et à la jambe correspondante s'est transformée en une hypoesthésie à tous les modes.

Observation IX (Personnelle).

Jeanne B..., âgée de 45 ans, blanchisseuse.

RÉSUMÉ. — Pas de syphilis reconnue. Début de la maladie à 3 ans par des douleurs dans l'épaule et le bras droit. Disparition de ces symptômes après un mois. Pendant un an la malade est bien portante. Apparition de la faiblesse dans les membres supérieurs et difficulté de la marche. Evolution progressive.

Examen de la malade. Montre de la paralysie flasque aux membres supérieurs prédominant à droite. De la paraplégie spasmodique aux membres inférieurs. Réflexes tendineux abolis au membre supérieur droit, conservation du réflexe cubital à gauche. Réflexes des membres inférieurs très exagérés. Signe de Babinski des deux côtés. Hypoesthésie le long du bord externe des membres supérieurs moins nette dans le reste du bras.

Hypoesthésie aux membres inférieurs s'atténuant de leur extrémité vers la racine et disparaissant sur le tronc sans limite précise. Mort par pneumonie.

Dans les ANTECEDENTS de la malade il n'y a rien de particulier à signaler. On ne retrouve aucun symptôme pouvant faire penser à la syphilis.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — La maladie a débuté il y a 3 ans par des douleurs dans l'épaule et le bras droit. Ces douleurs, extrêmement violentes ont persisté pendant un mois et ont été accompagnées d'un certain degré de faiblesse des membres atteints. Après un an de bonne santé, la malade a commencé à s'apercevoir que son bras droit devenait de plus en plus faible. Elle avait de la difficulté pour l'élever au-dessus de l'horizontal et ce mouvement s'accompagnait de douleurs. Bientôt après les mêmes symptômes apparaissaient du côté gauche et en même temps la marche devenait pénible. Après deux ans pendant lesquels l'état de la malade a présenté des variations assez considérables, la malade entre à l'hôpital.

EXAMEN DE LA MALADE -- *Motilité.* — On constate un certain degré de raideur dans les muscles de la nuque.

Les membres supérieurs sont parésies, celui du côté droit est plus atteint que le gauche, mais les troubles affectent une distribution symétrique.

On constate que les mouvements d'élévation du bras, de flexion et d'extension de l'avant-bras et l'extension de la main sont très affaiblis. La flexion des doigts est mieux conservée.

L'atrophie peu accentuée prédomine dans le deltoïde et les fléchisseurs de l'avant-bras. Les interosseux et les muscles des éminences thénar et hypothenar paraissent intacts. Il n'existe pas de contracture musculaire.

Aux membres inférieurs, paraplegie spasmodique, empêchant la marche et la station debout.

Un léger mouvement de flexion de la cuisse gauche est encore possible. Tous les autres mouvements sont abolis.

Il n'y a pas d'atrophie des masses musculaires mais les jambes paraissent amaigries dans leur ensemble.

Les muscles du tronc sont également paralysés.

Il n'y a aucun trouble moteur du côté des nerfs crâniens.

Depuis un mois environ a fait son apparition l'incontinence d'urines.

Motilité réflexe. — Au membre supérieur droit tous les réflexes sont abolis. Du côté gauche, le réflexe tricipital et cubital sont encore conservés.

Aux membres inférieurs les réflexes tendineux sont très exagérés. Il y a du clonus du pied.

Signe de Babinski des deux côtés.

Sensibilité. — Hypoesthésie à tous les modes de la sensibilité superficielle dans le domaine C₁, C₆, C₇. Sur le côté interne du bras elle est peu appréciable. La sensibilité profonde est également légèrement touchée. Les vibrations du diapason sont mal perçues. Il y a des troubles du sens stéréognostique. Le sens des attitudes paraît être intact.

Aux membres inférieurs, il y a de l'hypoesthésie légère qui paraît être plus accentuée à l'extrémité des membres qu'à leur racine. Cette hypoesthésie s'atténue encore sur le tronc, sa limite supérieure est peu précise.

Dans l'évolution ultérieure, il y a eu aggravation des symptômes paralytiques aux membres supérieurs. Cependant, rien ne faisait prévoir l'issue fatale à brève échéance quand la malade a été emportée par une pneumonie intercurrente.

A L'AUTOPSIE. — On a constaté une pachyméningite de la région cervicale. L'épaississement atteignait le degré le plus considérable au niveau de C₆, C₅, C₄. Pour les détails voir l'étude anatomique.

OBSERVATIONS

recueillies dans la littérature médicale

Observation X

TORCHE (de Brévannes, *Revue Neurologique*, 1901 (Résumée

Malade âgé de 38 ans.

Le début de l'affection s'est fait par des douleurs à la nuque et de la contracture des muscles sterno-mastoïdiens. Ces troubles ont disparu à la suite de l'application de pointes de feu.

Quelque temps après, apparition de paralysie des doigts de la main droite. En quelques jours la paralysie s'étend, tout le côté droit du corps est paralysé sans participation de la face, ni aucun trouble de la sensibilité.

Le malade entre à l'hôpital un an après le début de l'affection. On constate à l'examen du myosis bilatéral : le cou ne présente pas de déformation et a conservé toute sa mobilité. *Les apophyses épineuses sont douloureuses à la pression.*

Le membre supérieur droit présente de l'atrophie des muscles thenar et hypothénar. La main est en griffe. L'abduction du bras est impossible. Le bras gauche est normal.

Membre inférieur droit, contracture en flexion avec un certain degré d'atrophie.

La jambe gauche était d'abord restée indemne, puis est apparue de la paralysie.

Les reflexes tendineux des membres inférieurs sont exagérés et il existe du clonus du pied à droite. Le signe de Babinski faisait défaut au début de l'affection puis on l'a constaté des deux côtés.

AUTOPSIE. — Tuberculose pulmonaire. Épaississement de la dure-mère rachidienne. Il n'y a aucune altération vertébrale. La dure-mère ne présente pas d'adhérences osseuses mais est fusionnée aux autres méninges. Au Weigert-Pal, on constate que les cordons antéro-latéraux sont altérés au niveau des adhérences des méninges. Il y a de la myélite centrale.

Observation XI

FISSINGER, *Paris Médical*, 1912 (Résumée)

Malade âgé de 42 ans, employé de chemins de fer.

DANS LES ANTÉCÉDENTS, aucune maladie, pas le moindre signe de syphilis.

Il y a un an le malade prend froid, frissonne et immédiatement après est pris de raideur de la nuque et du cou avec douleurs.

Il reste chez lui pendant une semaine, puis reprend le travail malgré que la raideur du cou persiste.

Un mois plus tard les douleurs reparaissent et s'étendent aux bras et aux épaules. Le malade devient maladroit et a de la peine à remuer ses doigts.

L'état reste stationnaire pendant un an environ.

A ce moment les douleurs augmentent en acuité ; elles sont continues avec exaspérations atroces et intolérables.

Le 12 mai, le malade présente de la diplopie.

Quelques jours après, les douleurs s'étendent aux jambes (sensations de brûlure). Une paralysie avec incontinence des matières s'installe et le malade entre à l'hôpital Cochin, le 25 mai.

EXAMEN DU MALADE. — La région cervicale est occupée par des masses musculaires tendues en contracture. Le bord spinal de l'omoplate est immobilisé. Le malade peut s'asseoir, mais au prix de souffrances inouïes dans toute la colonne vertébrale.

Aux membres inférieurs : la cuisse droite peut encore esquisser un mouvement de flexion. Tout mouvement est impossible du côté gauche.

L'auteur ne signale pas de troubles de la *sensibilité* aux membres

supérieurs. Ces troubles n'apparaissent qu'à la racine des membres inférieurs où ils affectent la forme d'une véritable dissociation syringomyélique plus accentuée à l'extrémité des membres qu'à la périphérie.

Troubles trophiques. — Les membres inférieurs sont le siège d'atrophie musculaire particulièrement prononcée et prédominant à gauche.

Aux membres supérieurs, l'atrophie musculaire est moins accentuée. Les deltoïdes et les grands pectoraux sont atteints et présentent des tremblements fibrillaires.

Réflexes. — Tricipital et rotulien normaux à gauche, abolis à droite. Signe de Babinski à droite.

Léger clonus du pied à gauche.

Œil. — On constate de l'inégalité pupillaire. La pupille droite étant plus dilatée que la gauche. Le malade dit voir double, cependant à l'examen les mouvements des yeux sont normaux.

Quelques jours après apparaît une eschare fessière. Jusqu'à la fin du mois de mai les symptômes vont en s'aggravant. Le malade est complètement paralysé des quatre membres. A partir du mois de juin se produit une amélioration. Le 2 juin, les douleurs se sont atténuées et les mouvements ont reparu au niveau du bras gauche. Le 3 juin. On peut explorer la force musculaire aux membres supérieurs. On constate que la force musculaire est moins grande dans la flexion que l'extension.

La contracture au tronc et au cou persiste.

La main droite est en contracture également.

La langue paraît diminuée de volume et se trouve animée de tremblement fibrillaire.

On institue le traitement mercuriel

Le 7 juin, un mieux sensible se manifeste. La raideur du cou diminue. La motilité reparait dans les membres.

Le 10 juin. *La dissociation syringomyélique a disparu.*

Le 9 août. Le malade se trouve entièrement guéri. Il ne conserve qu'une légère raideur de la nuque, un peu d'exagération des réflexes rotuliens, de l'inégalité pupillaire.

Les ponctions lombaires, au nombre de dix, ont montré de la

lymphocytose, la présence d'une grande quantité d'albumine et de la xanthochromie du liquide. Tous ces caractères se sont progressivement atténués au cours de l'évolution, pour disparaître complètement au moment de la guérison.

La réaction de Wasserman a été positive.

Observation XII

GAILLARD et D'OELSNITZ, *Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1903 (Résumée).

Henry L . . , 32 ans, boucher.

La maladie a débuté par des troubles gastro-intestinaux, anorexie, vomissement, constipation. Un mois après ont apparu des douleurs articulaires qui se sont localisées successivement à toutes les jointures. En quelques mois, ces manifestations douloureuses se sont transformées et ont pris une localisation constante. Le malade souffre maintenant dans la nuque et la région cervicale ; la douleur s'accompagne de raideur musculaire du cou et d'irradiation dans les épaules et les bras. Progressivement apparaît de la faiblesse du membre supérieur gauche.

L'examen du malade montre une raideur très marquée du cou.

Le membre supérieur gauche présente de l'atrophie du moignon de l'épaule et un certain degré de décollement de l'omoplate. Les mouvements de flexion et d'adduction de la main et de l'avant-bras sont compromis de même que l'abduction du bras. Les extenseurs sont à peu près intacts.

Les autres membres ne présentent rien d'anormal.

La recherche du signe de Kernig est négative.

Les pupilles sont inégales et l'une d'elle déformée.

Ponction lombaire : Il n'y a pas d'hypertension. Le liquide est jaune d'or et garde cette coloration après qu'on l'a centrifugé. Il y a de la lymphocytose.

Le traitement salicylé n'ayant pas donné de résultats, on a eu recours au mercure.

Les troubles paralytiques s'améliorent au bras gauche, mais en

même temps apparaît de la faiblesse du membre supérieur droit. Cinq mois après le début de l'affection, le malade est considérablement amélioré. L'examen électrique ne montre rien d'anormal.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité.

Aucune étiologie précise n'a pu être établie.

Observations XIII et XIV.

KOPPEN, *Archiv. für Psychiatrie*, 1895 (Résumée).

I. — Malade ayant contracté la syphilis il y a 20 ans. On constate actuellement de la paralysie avec contracture aux membres supérieurs et de l'atrophie qui prédomine d'une part aux muscles de l'épaule, d'autre part aux interosseux, mais intéresse aussi à un moindre degré les extenseurs des doigts.

Il y a de la D. R. dans le premier interosseux et l'opposant du pouce de la main droite.

Paraplégie spasmodique aux membres inférieurs avec diminution de la sensibilité et incontinence des urines et des matières.

Parole scandée analogue à celle de la sclérose en plaques, en rapport probablement avec la lésion du centre phrénique. Défaut de réaction pupillaire à droite attribuable à une iritis ancienne.

Dans l'anamnèse on ne trouve pas de douleurs, fait que l'auteur explique par un processus très lent.

Autopsie. — Les foyers de la pachymeningite occupent le 3 C₇ — C₈ segments. L'épaississement durémérien n'atteint plus que la partie postérieure des méninges à partir de D₁. Il existe des lésions interstitielles diffuses de la substance nerveuse. Dégénération secondaires avec quelques lacunes dans le parenchyme médullaire. Pas de lésions notables des cellules pyramidales. Pas de gommes. Les lésions présentent les caractères de la syphilis diffuse.

II. — Femme âgée de 51 ans. Le début de l'affection remonte à 9 ans, il s'est fait par des douleurs dans le bras gauche.

Un an après, douleurs dans la jambe gauche et à la face.

Enfin, 8 ans après est apparu de la parésie et un état spasmo-

dique généralisé, avec du tremblement, et plus tard des secousses aux membres supérieurs.

EXAMEN. — Atrophie des muscles des éminences thénar.

Les mouvements volontaires sont incertains. Hypoesthésie du bras et de la jambe à droite. Troubles du sens musculaire. Anesthésie thermique partielle.

Il existe des douleurs aux jambes et des douleurs en ceinture. Le rachis est douloureux à la percussion. Il y a de l'inégalité pupillaire et un léger ptosis à droite. Atrophie optique. Affaiblissement intellectuel. Plus tard apparaît de la contracture de tous les membres en flexion et de la raideur de la nuque.

Nystagmus et dissociation des mouvements des yeux.

La mort est survenue dans le coma.

AUTOPSIE. — Pachyméningite occupant les segments de C₂ — C₇. Il y a de la dégénération marginale irrégulière intéressant les cordons postérieurs et latéraux. Pas de lésions des racines, même dans les points où les méninges sont le plus lésés. Pas de lésions cellulaires. Méningite de la base. L'auteur considère les lésions médullaires et méningées comme contemporaines : il y a non pachyméningite pure mais méningo-myélite.

(D'après le compte-rendu de TRENEL, *Revue Neurologique*, 1896).

Observation XV.

CLARKE, *Brain*, I, 1901 (Résumée d'après *Jahresbericht Neur. und Psych.* 1901).

Le cas se rapporte à un homme de 25 ans, chez qui la maladie a débuté il y a 18 mois par de la faiblesse et des douleurs des jambes.

EXAMEN DU MALADE. — Les membres supérieurs sont faibles mais non paralysés.

Le patient ne peut rester debout sans aucun aide.

Faiblesse des jambes et hypoesthésie. Fortes douleurs dans les genoux et paraesthésie dans la partie inférieure interne de la cuisse.

Les réflexes abdominaux et crémastérien font défaut.

Les réflexes rotuliens sont augmentés. Le réflexe plantaire est normal.

Rétention et incontinence d'urines. Eschare sacrée et trochantérienne.

Les nerfs crâniens sont intacts.

Dans l'évolution consecutive, les troubles paralytiques et anesthésiques s'accroissent aux membres inférieurs, la faiblesse s'accroît aux membres supérieurs qui étaient jusqu'alors contracturés en flexion dans tous leurs segments.

Septicémie par infection des eschares. Mort.

L'autopsie a montré que la moelle dans toute sa longueur était enveloppée d'un revêtement fibreux. Cette enveloppe provenait de l'épaississement de la dure-mère, qui était adhérente à la moelle, surtout dans sa partie postéro-latérale.

La moelle elle-même paraissait diminuée de volume et comprimée. L'examen microscopique a démontré, outre l'épaississement de la dure-mère avec engorgement de ses vaisseaux. Dans ces dernières : lésions d'endartérite. Dans les racines antérieures et postérieures on trouve un grand nombre de fibres nerveuses dégénérées et de l'épaississement du tissu conjonctif. Dans la moelle elle-même on trouve de la dégénérescence marginale irrégulièrement distribuée qui est extrêmement net dans les cordons postérieurs. Il y a encore de la dégénérescence au centre des cordons latéraux. Aucune lésion de maladie systémique. Diminution du nombre des fibres médullaires dans la substance grise, atrophie et dégénérescence des cellules nerveuses. Prolifération de la neuroglie dans la substance blanche et grise.

Ces constatations font penser qu'on se trouve en présence d'un processus syphilitique, quoi qu'on ne trouve ni dans les antécédents, ni dans les lésions relevées à l'autopsie rien d'absolument caractéristique.

Le cas rapporté est intéressant au point de vue de l'extension de l'inflammation à toute la longueur de la dure-mère médullaire. Une autre particularité consiste

en ce fait, que d'après l'histoire clinique, le début du processus pathologique semble s'être fait à la région lombaire.

Observation XVI.

LÉON-MAURICE POIRIER, thèse de Paris, 1890 (Résumée).

Louis B. . . , âgé de 53 ans.

La mère du malade présentait des attaques de nerfs.

Dans les antécédents personnels on retrouve : une atteinte de rhumatisme aigu ; sciatique gauche ; érysipèle de la face ; pas de syphilis reconnue.

Quelques excès alcooliques.

Il y a trois ans, au moment d'un violent effort, le malade a eu un étourdissement à la suite duquel il a présenté de la paralysie du bras et de la jambe droite. Ces troubles ont rapidement disparu. Le malade entre à l'hôpital pour des douleurs du cou, qui sont survenues quelques jours après un refroidissement. Progressivement ces douleurs s'étendent au bras et à la main du côté droit. En même temps apparaît de la faiblesse des membres du même côté.

EXAMEN DU MALADE. — Les muscles du cou sont en contracture.

La main du côté droit présente la griffe typique de la pachyméningite cervicale. Il y a de l'atrophie des muscles de l'avant-bras et des interosseux. Les mouvements sont possibles, mais l'élévation du bras ne dépasse guère l'horizontale. La force musculaire est diminuée.

Le membre supérieur gauche est d'abord indemne, puis présente des symptômes analogues à ceux du côté opposé mais de moindre intensité.

Sensibilité. — Il existe une hémianesthésie du côté droit avec zone d'hyperesthésie à l'épigastre et une hyperesthésie superficielle extrêmement intense au niveau du cou. Le sens musculaire paraît conservé.

La pression au niveau de la nuque est douloureuse, de même que dans le creux sus-claviculaire et dans la région correspondant au plexus brachial. Affaiblissement très marqué de l'acuité avec rétrécissement du champ visuel. Perte de l'odorat à droite.

Amélioration progressive et rapide 4 mois environ de durée totale. Guérison à peu près complète. Seul l'hémianesthésie du côté droit persiste.

L'auteur, se basant sur la présence de l'hémianesthésie, la perte de l'odorat du même côté et les zones d'hyperesthésie, rapporte tous les symptômes à l'hystérie. Nous ne pouvons pas admettre cette opinion, et la seule constatation de l'atrophie musculaire survenue rapidement, semble nous donner raison. Cette observation, d'ailleurs très incomplète, n'est intéressante que par l'attitude de la main dite de prédicateur.

Observation XVII.

LUPI, *Il Morgagni*, 1898 (Résumée).

Homme âgé de 62 ans, arterioscléreux. Depuis une dizaine d'années, il présente des phénomènes attribuables à l'alcoolisme chronique (parésies, incoordination, tremblement des membres supérieurs). Diagnostic : pseudo-tabes alcoolique. Il n'a jamais présenté de douleurs.

Il y a un an, apparaissent des douleurs à l'épaule droite, qui envahissent la région cervico-dorsale puis l'épaule gauche, le bras droit et enfin le bras gauche. Parestie des membres supérieurs prédominants à droite et se localisant surtout dans les extensions de la main et des doigts.

Sensibilité cutanée normale (?)

La tête a pris une attitude fortement fléchie en avant. Les mouvements du cou sont impossibles à cause de la douleur. La pachymeningite suivait régulièrement son cours, lorsqu'il survint

subitement une paralysie motrice avec paralysie des sphincters, troubles psychiques et hallucinations.

Mort par phénomènes bulbaires (pas d'autopsie).

(D'après *Revue Neurologique*, 1898).

Observation XVIII.

LAMY, *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1894 (Résumée).

Fernand A. . . , âgé de 39 ans. La mère du malade présentait des tics nerveux. Le père est mort de congestion cérébrale. Parmi les ascendants il existe des aliénés. Le malade a contracté la syphilis au Brésil à 27 ans et n'a suivi qu'un traitement insuffisant.

Depuis 4 ans il présente quelques symptômes cérébraux.

En 1890. Faiblesse générale, diminution de la mémoire, céphalées et quelques troubles de la parole. Ces manifestations cèdent au traitement spécifique. Un an après : céphalées intenses, état vertigineux, paralysie de la 6^e paire à gauche

A la fin de la même année (1891) apparaissent des douleurs très violentes à la nuque avec des irradiations dans les bras. Antérieurement déjà le malade avait éprouvé des douleurs semblables. Progressivement, les muscles des avant-bras et des mains s'atrophient, et les douleurs vont en augmentant. Il n'y a pas trace de paraplégie spasmodique.

Examen du malade, juin 1892. — L'atrophie prédomine aux mains ; aux avant-bras elle se localise surtout dans les fléchisseurs et extenseurs des doigts. La main est dans l'axe de l'avant-bras avec une certaine tendance à la pronation, les doigts sont en griffe, le pouce est en dehors de la paume.

Les bras sont amaigris dans leur ensemble.

Les muscles de l'épaule sont atrophiés, le grand pectoral est surtout atteint.

Les lésions sont symétriques d'un côté à l'autre.

Les réflexes oléocraniens sont normaux.

Il y a de l'hyperesthésie aux doigts et aux mains.

La peau est lisse, luisante, semble collée aux os, sur les avant-bras et les mains.

Troubles cérébraux Eblouissements, vertiges, parole embarrassée. A l'examen des yeux on constate : une paralysie double de la 6^e paire ; les réactions pupillaires sont normales ; périnévrite optique double.

Les membres inférieurs ne présentent rien d'anormal.

Les réflexes tendineux ne sont pas exagérés.

Le malade est traité par KI et frictions mercurielles. Amélioration considérable. L'atrophie musculaire persiste sans modifications.

(Cette observation, où ne sont signalés que des troubles radiculaires, doit être acceptée sous certaines réserves).

Observation XIX

D'après FORESTIER, *Lyon médical*, 1897 (Résumée).

Malade âgé de 53 ans. Son père a présenté de la paralysie faciale et un tic dans le même domaine. Sa sœur est épileptique. Il a été successivement soldat en 1870, cultivateur, chauffeur de locomotive, enfin faisait partie de la police de Lyon.

Le début de l'affection remonte au mois d'avril 1887. A ce moment, le malade a été exposé au froid et rapidement après ont apparu des douleurs à la nuque, aux épaules et aux bras prédominant du côté gauche. Elles ont duré un mois. Quelque temps après est survenue une seconde crise douloureuse, moins intense et de moindre durée. En octobre, le malade a pu reprendre son service. Pendant les deux années suivantes, il souffre de douleurs survenant par crises tous les mois et qui ne durent qu'une dizaine de jours. Elles ont la même localisation que précédemment, toujours à gauche.

En 1888, le malade s'aperçoit de l'amaigrissement de son bras gauche, dans lequel il ressent en même temps des soubresauts. Progressivement, le membre devient impotent.

Examen du malade en 1890. L'état général est bon. Le bras gauche est impotent et continue à être le siège de douleurs. Les apophyses de la région cervico-dorsale sont douloureuses à la percussion.

On constate de l'atrophie des muscles de l'éminence hypothénar, interosseux et du côté interne de l'avant-bras. L'éminence thénar, de même que les autres muscles, ne paraissent pas intéressés par l'atrophie. La main prend une attitude semblable à la « main de prédicateur. »

Les réflexes oléocraniens sont normaux.

Il existe une bande d'hypoesthésie occupant le côté interne du membre supérieur atteint.

Les membres inférieurs ne présentent rien de pathologique. Les réflexes rotuliens sont normaux.

Le malade est traité par des douches et le massage.

Vers 1911 il se produit une amélioration notable, qui a duré jusqu'en 1894. A ce moment, les douleurs ont reparu dans le bras en même temps que son atrophie s'est accentuée, et que le malade ressentait de la faiblesse dans le membre inférieur du même côté.

Examen du malade 1896. On constate de l'atrophie notable des muscles du côté interne de l'avant-bras, des éminences thénar et hypothénar, des interosseux. La main présente l'attitude typique de la main de prédicateur. Les douleurs persistent mais sont très atténuées.

La jambe gauche présente un certain degré de contracture et le malade la traîne en marchant. Les réflexes rotuliens sont très exagérés.

Il y a de l'inégalité pupillaire ; 3 mois plus tard elle s'accroît et on constate alors du myosis, de l'exophtalmie et du rétrécissement de la fente palpébrale à gauche.

CONCLUSIONS

I. La pachyméningite cervicale hypertrophique se caractérise au point de vue clinique par deux syndromes qui apparaissent successivement et se superposent :

Le premier est formé par des symptômes radiculaires.

Le second relève de la compression médullaire.

II. L'attitude de la main décrite par Charcot et Jaffroy dans la pachyméningite sous le nom de « main de prédicateur » est tout à fait exceptionnelle dans cette affection et, en tout cas, ne représente qu'un symptôme de localisation.

III. L'évolution de la pachyméningite se fait le plus souvent par poussées successives.

IV. Son pronostic est sévère.

V. Son diagnostic avec les autres compressions médullaires peut présenter de grandes difficultés. Il est encore particulièrement difficile avec les cas de syringomyélie s'accompagnant d'épaississement dure-mérien.

VI. La syphilis et la tuberculose résument à peu près toute l'étiologie de la pachyméningite. La première de ces infections est de beaucoup la cause étiologique la plus importante.

BIBLIOGRAPHIE

- Adamkiewicz (1890). *Pachymeningitis hypertrophica und der Infarctus des Rückenmarkes anatomisch und klinisch bearbeitet*. Wien. Holder 1890.
- Pachymeningitischen Processen. *Wiener med. Blätter*. 1890.
- Benedickt (1892). Ein Fall von Pachymeningitis Cervicalis hypertrophica. *Mitth. d. Wien. med. Doct. Collegium*. 1892.
- Berger (1887). Cas de pachyméningite suivis de guérison. *Deutscher medic. Wochenschrift*, 1887.
- Brissaud et Brecy (1901). Paraplégie flaccide dans un cas de pachyméningite cervicale. *Rev. Neur.*, 1901.
- Brissaud (1895). *Leçons sur les maladies nerveuses*.
- Bruberger (1874). Ein Fall von Meningitis syphilitica nebst Bemerkungen über Syphilis centralorgane. *Virchow's Archiv.*, 1874. Bd. LX, Sect. 285.
- Bewley (1891). A case of chronic tuberculous spinal Pachymeningitis. *T. Roy. Acad. Med. Ireland*. Dublin, 1891.
- Bienfait (1902). Un cas de pachyméningite cervicale hypertrophique. *Gaz. Méd. Belge*, 1902.
- Caleb (1888). A case of Pachymeningitis cervicalis interna hypertrophica. *Indian Med. Journ.* Lahore, 1888.
- Carter (1896). Cervico Pachymenengitis. *Medic. Chir. Journal*. Liverpool, 1896.
- Charcot et Joffroy (1869). Deux cas d'atrophie musculaire progressive. *Archives de Physiologie*, 1869.
- Charcot (1887-1888). *Leçons du Mardi*.
- Chipault (1902). Névralgies radiculaires méningées localisées. *Rev. Neur.* 1902.
- Un type nouveau de radiculalgie méningitique. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 1902.

- Clarke. A case of chronic internal Pachymeningitis of the spinal cord., *Brain*, I, 1901. Rapporté in *Jahresbericht für Neur. und Psych.*, 1901.
- Claude. Article sur les pachyméningites. *Traité de Médecine* de BROUARDEL et GILBERT.
- Déjerine et Thomas (1909). *Traité des maladies de la moelle*. Paris, Baillière, 1909).
- Déjerine et Tinel (1909). Pachyméningite cervicale hypertrophique. *Rev. Neur.*, 1909.
- Déjerine et Baudouin (1911). Les radiculites. *Presse Médicale*, 1911.
- Dupré et Delamare (1901). Pachymeningite dorso-lombaire. *Rev. Neur.*, 1901.
- Edsall. Dissociation de la sensibilité a type syringomyelique dans un cas de mal de Pott. Signalé dans *Rev. Neur.*, 1898. Article original. *T. Journ. of Nerv. and Ment. Diseases*, 1898.
- Féré (1883). Cas de pachymeningite suivie de guérison. *Progr. Méd.* 1883.
- Fissinger (1912). Un cas de pachy. cerv. hyper. *Paris Médical*, 1912.
- Forestier (1897). Un cas de pachymeningite cervicale hypertrophique. *Lyon Médical*, 29 janvier 1897.
- Forster (1912). Die Syphilis zentral Nervensystems. *Handbuch d. Neurologie*, 1912. IV. Bd.
- Foulon (1900). *Etude sur la forme curable probablement rhumatismale de la pach. cerv. hyper.* Thèse de Paris, 1900-1901, n° 49.
- Gaillard et d'Elsnitz (1903). Méningite syphilitique rapidement guérie par Benz. de Hg. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 1903, XX.
- Gedevanoff (1900). Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. *Annales de la Soc. Med. du Caucase* (en russe) Tiflis, 1900-1901.
- Hebb (1895). Chronic spinal Meningitis : Syringomyelia. *Westminst. Hospital Report*, 1895.
- Hirtz (1886). De la pachymeningite cervicale hyper curable. *Archives générales de Médecine*, 1886.
- Hochhaus (1890). Ein Beitrag zur Kenntnis der Meningitis spinalis chronica. Lipsius und Tischer, Kiel, 1890.
- Joffroy (1873). *Pachymeningite cervicale hypertrophique* Thèse de Paris, 1873.
- Jurgens (1888). Ueber Syphilis des Rückenmarks und seiner Haute. *Charité Annalen*, 1883.
- Koppen (1895). Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. *Archiv. für Psychiatrie*, 1895, Bd XXVII, 3.
- Krause (Fedor, 1910). Ueber Schartenbildung an Rückenmark. *Therapeut. d. Gegenwart*, 1910. Rapporte in *Neur. Zentralblatt*, 1910. page 199.

Kronthal (1839). Zur Pathologie der Hohlenbildung im Rückenmark. *Neurol. Zentralblatt*, 1889.

Lamy (1893). *De la méningo-myélite syphilitique*. Thèse de Paris, 1892-1893, n° 433.

— (1894). Un cas de pachym. cerv. syphilitique avec paralysie double de la 6^e paire. *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 1894.

Laroche (1907). *Valeur pronostique et diagnostique de la topographie radiculaire dans les névralgies du membre supérieur*. Thèse de Paris, 1907.

Le Bœuf (1893). Pachym. cerv. hyper. d'origine syphilitique. *Journal de méd., chir. et pharm.*, Bruxelles, 1893.

Leube (1889). Ein Fall geheilter Meningitis spinalis tuberculosa. *Sitzungb. d. phys. med. Gesellschaft zu Würzburg*, 1889.

Lupi (1898). Pachyméningite cervic. hypertroph. et pseudo-tabes alcoolique. *Il Morgagni*, 1878; *Rev. Neur.*, 1898.

Marchand (1904). Pachyméningite externe syphilitique. *Bulletin de la Société Anat. de Paris*, 1904.

Mark (1894). Un cas de pachym. cerv. hyper. chez un enfant (en russe) *Annales de la Société Médicale du Caucase*. Tiflis, 1894.

Melnikow-Roswedienkow (1900). Histologische Untersuchungen über den normalen Bau der Dura-Mater und über Pachym. interna. *Ziegler's Beiträge z. Path. Anat.*, 1900.

Mendel (Curt). Meningomyelitis unter dem Bilde eines Rückenmarkstumor. *Berliner klin. Wochenschrift*, 1910.

Orlowski (1898). Syringomyélie et sarcomatose de la moelle. *Archives de Neurologie*, 1898.

Philippe et Oberthur (1900). Classification des cavités pathologiques intra-médullaires. *Rev. Neur.*, 1900.

— Contribution à l'étude de la syringomyélie et des autres affections cavitaires de la moelle épinière. *Archives de Médecine expér.*, 1900.

Poirier (Léon-Maurice) (1890). *Sur un syndrome hystérique simulant la pachym. cer. hyper.* Thèse de Paris, 1890, n° 9.

Popoff (1909). *Leçons cliniques sur les Maladies nerveuses* (en russe). Odessa, 1909.

Redlich (1905). Pathogénie de la syringomyélie. *Semaine Médicale*, 1905.

Rendu (1890). Méningomyélite tuberculeuse. *Gazette des Hôpitaux de Toulouse*, 1890.

— (1884). Méningite rachidienne. *Gaz. des Hôpitaux de Paris*, 1884.

Ribail (1885). Observations pour servir à l'histoire de l'arachnitis et de la lepto-méningite spinale chronique. *Gaz. Méd. de Paris*, 1885.

- Rosenblatt. Zur Kasuistik der Syringomyelie und Pachym. cerv. hypert. *Deutsch. Archiv. f. klin. Medic.* Bd 41.
- Sicard et Foix (1900). Reactions du liquide céphalo-rachidien au cours des pachyméningites rachidiennes. *Rev. Neur.*, 1910.
- Sibert (1908). *Jahresbericht d. Neurologie und Psychiat.*, 1908.
- Schlesinger (1895). *Die Syringomyelie.*
- Thomas (André) et Hauzer (1901). Cavités médullaires et mal de Pott. *Rev. Neur.*, 1901.
- Touche de Brevaues (1901). Pachym. cerv. hyper. *Rev. Neur.* 1901.
- Vines (1898). Sur la dissociation syringomyélique dans les différentes affections de la moelle épinière et particulièrement les myélites. *Rev. Neur.*, 1898. *Artic. original. Romania Medicala*, 1898.
- Weis (1886). Ein Fall von primärer Pachymeningitis interna Tuberculosa der Halsmarkes. *Med. chirurg. Zentralblatt.* Wien, 1886.
- (1898). Pachymeningitis cervicalis mit Beteiligung Hirnhäute. *Wiener med. Presse*, 1898.
- Widal et Le Sourd (1901). Cytodiagnostic de pachym. cerv. hypert. *Gaz. des Hôpitaux*, 1901.
- Wieting (1893). Pachym. cerv. hyper. *Ziegler's Beiträge z. Path. Anat.* XIII, 1893.
- Wiele (Vande) (1902). Pachymeningite lombaire tuberculeuse. *Annales de la Soc. Méd. Chirurg. d'Anvers*, 1902.

Vu :

Le Président de la Thèse,
DEJERINE.

Vu :

Le Doyen,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :

Pr Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction.....	5
Historique.....	7
Etude clinique.....	10
Formes cliniques.....	29
Evolution.....	33
Pronostic.....	36
Diagnostic.....	39
Etiologie.....	49
Anatomie pathologique.....	54
Planches hors texte.	
Observations de la clinique des maladies nerveuses de la Salpêtrière.....	65
Observations recueillies dans la littérature médicale.....	94
Conclusions.....	106
Bibliographie.....	107
